FACULTÉ MIXTE
DE
MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE MARSEILLE

N° 156

Contribution à l'Étude des Leiomyosarcomes Duodénaux

(A propos de 1 cas)

THESE

présentée et publiquement soutenue devant la Faculté Mixte de Médecine et Pharmacie de Marseille

le 20 Décembre 1962

PAR

Albert CHAMLIAN

Né le 21 Juillet 1936, à Marseille

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire
Externe des Hôpitaux

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MEDECINE

Examinateurs de la Thèse :

M. le Professeur RECORDIER, *Président*
M. le Professeur BRAHIC
MM. les Prof. ag. H. PAYAN, *Assesseurs*
» » E. JEAN

Imprimerie M. LECONTE
98, Cours Lieutaud, 98
MARSEILLE
— 1962 —

Contribution à l'Étude des Leiomyosarcomes Duodenaux

(A propos de 1 cas)

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547003_0048

FACULTÉ MIXTE
DE
MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE MARSEILLE

N°

Contribution à l'Étude des Leiomyosarcomes Duodénaux

(A propos de 1 cas)

THESE

présentée et publiquement soutenue devant la Faculté Mixte de Médecine et Pharmacie de Marseille

le 20 Décembre 1962

PAR

Albert CHAMLIAN

Né le 21 Juillet 1936, à Marseille

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire
Externe des Hôpitaux

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MEDECINE

Examinateurs de la Thèse :

M. le Professeur RECORDIER, *Président*

M. le Professeur BRAHIC

MM. les Prof. ag. H. PAYAN

» » E. JEAN

Assesseurs

Imprimerie M. LECONTE
98, Cours Lieutaud, 98
MARSEILLE
— 1962 —

PERSONNEL DE LA FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE MARSEILLE

Doyen : G. MORIN. *Assesseurs :* J. DELPHAUT et J. LAMY.
Secrétaire principal : P. MOUCHET *Bibliothécaire :* Mlle PERRIN
Secrétaire principal honoraire : J. COMTE.
Professeurs honoraires : MM. AUDIBERT, BREMOND, JOYEUX, MOIROUD, MONGES, ROCHE, CHAUVIN, MATTEI, DE VERNEJOUL.

PROFESSEURS

Anatomie	GRISOLI
Anatomie appliquée et Chirurgie expérimentale	HENRY
Anatomie pathologique	GASTAUT
Bactériologie et Pathologie générale	BRAHIC
Biochimie médicale	LISSITSKY
Botanique et Cryptogamie	PELLISSIER
Cardiologie clinique et expérimentale	JOUVE
Chimie	DUMAZERT
Chimie analytique et Hydrologie	ARNOUX
Chimie médicale	DERRIEN
Chimie minérale	MOURGUE
Clinique chirurgicale	CARCASSONNE
Clinique chirurgicale	LAMY
Clinique chirurgicale	LENA
Clinique chirurgicale infantile et orthopédique	SALMON
Clinique de Chirurgie thoracique	DOR
Clinique d'Endocrinologie	VAGUE
Clinique exotique	BLANC
Clinique médicale	POINSO
Clinique médicale	AUDIER
Clinique médicale thérapeutique	OLMER
Clinique des Maladies infectieuses	RAYBAUD
Clinique des maladies des voies digestives et de la nutrition	RECORDIER
Clinique médicale infantile	GIRAUD
Clinique de Neurologie et Psychiatrie	CREMIEUX
Clinique neuro-chirurgicale	PAILLAS
Clinique obstétricale et gynécologique	CHOSSON
Clinique ophtalmologique	JAYLE
Clinique oto-rhino-laryngologique	APPAIX
Clinique pneumo-phtisiologique	CHARPIN
Clinique de Stomatologie	MARONNEAUD
Clinique urologique	DUCASSOU
Histologie et Embryologie	PICARD
Histologie et Embryologie	STAHL
Hygiène et Médecine sociale	SAUTET
Matière médicale	BALANSARD
Médecine expérimentale	DONNET
Médecine légale et Médecine du Travail	MOSINGER
Parasitologie	RANQUE
Pathologie chirurgicale	LENA
Pathologie interne	MONGES H.
Pharmacologie	MERCIER F.
Pharmacie chimique et Toxicologie	VIGNOLI
Pharmacie galénique	DELPHAUT
Physiologie	MORIN
Physiopathologie des voies respiratoires	LAVAL

Physique ..... DUBOULOZ
***Physique** médicale* ..... ROUX
Thérapeutique ..... PIERI

Professeur à titre personnel

M. GREBUS

Professeurs sans chaire

MM. MERCIER J.
BERNARD P.
DESANTI
DESPIEDS
PASTOR
PAYAN
TAMALET

Maîtres de Conférences Agrégés

MM. GAMBARELLI
CORRIOL
CRISTAU
GEVAUDAN
ARDISSON
BARET
COURBIER
GHIGLIONE
MURATORE
RICHELME
VITRY
ZWIRN

Agrégés en exercice

MM. SERMENT
CHAUVIN
DEVIN
MOUREN
ORSINI
BERARD
BONNAL
COMITI
DALMAS
FARNARIER
GERARD
LEGRE
REBOUD
SARLES
SIMONIN
TEMIME
TRIFAUD
BOUDOURESQUE
BREMOND
CARCASSONNE M.
CARCASSONNE Y.
CASANOVA
COIGNET
GASCARD
JEAN
JULIEN
LACHARD
MICHOTEY
MONGIN

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

Agrégés libres

MM. BERTHIER
BOURRET
FIGARELLA
IMBERT
OLLIVIER
OURGAUD
BERNARD R.
PAOLI

Chargé des fonctions de Maître de Conférences

M. TARANGER J.

Chargé des fonctions d'Agrégé

Clinique des Maladies nerveuses ..... M. BOUDOURESQUES
Clinique de Stomatologie ..... M. LACHARD
Médecine légale ..... M. GRAS

A MA MÈRE et A MON PÈRE

A TOUS PARENTS ET AMIS QUI ME SONT CHERS

AUX ELÈVES DE L'ECOLE DU SERVICE DE SANTÉ MILITAIRE
MORTS AU CHAMP D'HONNEUR.

A NOTRE JURY DE THÈSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR RECORDIER,

Nous sommes particulièrement heureux et reconnaissant que vous ayez bien voulu accepter la présidence de cette thèse.

Vous nous avez inspiré ce travail et prodigué tout au long de sa réalisation des conseils bienveillants et paternels.

Nous avons apprécié, au cours d'un choix d'externe dans votre service, la clarté et l'humanité d'un enseignement que nous ne pourrons oublier.

Croyez, Monsieur, à notre profonde reconnaissance et à nos sentiments respectueux.

MONSIEUR LE PROFESSEUR BRAHIC,

Vous nous faites le grand honneur de siéger à notre Jury de thèse.

Notre choix d'Interne dans votre Service a été d'un riche enseignement. C'est avec bienveillance que vous nous avez guidé, et votre sens clinique, votre sagesse thérapeutique, le respect du malade sont pour nous autant d'exemples à suivre.

Veuillez trouver ici, Monsieur, l'expression de notre respectueuse gratitude et de notre profond attachement.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ H. PAYAN,

Vous nous avez conseillé pour la rédaction de ce travail et vous ne nous avez pas épargné votre temps. Veuillez trouver ici le sentiment profond de notre reconnaissance.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ E. JEAN,

Nous vous remercions de l'honneur que vous nous faites de siéger à notre Jury de thèse. Soyez assuré de notre vive reconnaissance.

AU MEDECIN GÉNÉRAL BORON,

Professeur agrégé au Val de Grâce

Avec nos sentiments respectueux.

A MES MAITRES DES HOPITAUX CIVILS ET MILITAIRES

A MES MAITRES DE LA FACULTE DE MEDECINE
DE MARSEILLE ET DE LYON

A NOS CONFÉRENCIERS D'INTERNAT :

Monsieur le Docteur HARTER

Monsieur le Docteur D. JOUVE

I. — DEFINITION

Les léiomyosarcomes sont des tumeurs malignes nées des fibres musculaires lisses.

Dans le cadre restreint de cette étude, seuls seront envisagés les sarcomes musculaires nés au dépens de la paroi duodénale. L'avis général s'accorde à exclure de ce groupe les soi-disant léiomyosarcomes de l'ampoule de Vater qui correspondent en fait à l'envahissement de la région péripapillaire par une tumeur duodénale.

Le léiomyosarcome duodénal est de rencontre peu courante. La littérature mondiale en rapporte 72 cas ; l'objet de cette étude est d'y ajouter une observation supplémentaire, et de dégager les caractères généraux de ces tumeurs.

Un tel objet paraît imparfaitement réalisable en raison du nombre restreint d'observations utilisables, mais aussi de la pauvreté et parfois même de l'absence totale de renseignements des publications.

Leur rareté au sein des tumeurs duodénales, elles-mêmes peu fréquentes, n'ôte pas de l'intérêt à leur étude. Nous tenterons tout au long de ce travail d'exposer le problème difficile de leur pathogénie, de leur diagnostic et de leur traitement.

II. — HISTORIQUE

L'étude des léiomyosarcomes duodénaux fait appel à une proportion importante d'observations et de statistiques américaines. La paternité de la première publication revient à WESENER qui décrit, en 1883, un sarcome duodénal d'origine musculaire chez un homme de 55 ans.

Vingt ans après, GHON et HINTZ publient la seconde observation chez un homme de 81 ans. Ces deux auteurs ont été en fait longtemps ignorés et la plupart des rapporteurs, jusqu'à ces dernières années, ont tenu pour originale la description faite en 1920 par VON SALIS.

Depuis 1920, les auteurs semblent s'être progressivement intéressés à l'étude de ces tumeurs, si bien que des statistiques et deux Revues mondiales collectives en ont fait le point en 1953 et 1960.

La première date de 1953 : dans un relevé global de 28 cas, WEINSTEIN et ROBERTS décrètent l'extrême rareté de ces sarcomes parmi les tumeurs duodénales. Ils concluent par ailleurs à leur mauvais pronostic et au taux élevé de la mortalité opératoire : en effet, 50 % des opérés ne peuvent survivre à l'intervention.

Dès 1953, les publications sont plus nombreuses si bien que la deuxième Revue mondiale de STARZL, BERNHARD et HENEGER, en 1960, totalise 61 cas.

Ainsi de 1920 à 1953, seulement 21 cas sont publiés, alors que de 1953 à 1961, leur nombre s'élève à 29. Devant l'apparente augmentation de la fréquence, et l'amélioration des résultats chirurgicaux, ces auteurs reconsidèrent le sujet : ces tumeurs ne sont pas aussi rares qu'on ne le disait au début ; bien plus, le risque opératoire s'est nettement amoindri puisque aucun décès per ou post-opératoire n'est signalé par les auteurs américains dans cette seconde période.

Il convient d'ajouter à cette liste cumulative :

— les observations de WESENER et de GHON et HINTZ.

— Cinq observations omises par les derniers rapporteurs : celle de AMERSON et LUMPKIN, de BRADHAM, d'ALTORJY, GOTSCHALK et HILL, et de THORBARDJARNARSON.

— Trois observations parues en 1960 : celle de SMAREGLIA en Italie, de MEIMANN en U.R.S.S., de BRUXTON aux U.S.A.

Plus près de nous en 1961, HIGGINS, DOCKERTY et JUDD publient, après étude des dossiers de la Mayo Clinic, un nouveau cas, de sorte

que le nombre des observations s'élève à 72. Cependant, cette liste ne peut être considérée comme exhaustive, un certain nombre de publications n'ayant pu être vérifié.

Parmi ces 72 observations, 59 sont utilisables.

III. — LES DONNEES DE LA LITTERATURE MONDIALE

LES OBSERVATIONS DEJA PUBLIEES

N° 1. — VON SALIS (1920) :

Un homme de 40 ans présente depuis sept ans des poussées fébriles, de la constipation et une masse abdominale.

Pour extraire la tumeur, trois interventions sont pratiquées, un grand drain est mis en place, une fistule duodénale apparaît dans les suites opératoires. Les examens radiologiques montrent qu'elle communique, d'une part avec la tumeur excavée et la lumière duodénale d'autre part.

La dernière tentative d'exérèse ramène une tumeur encapsulée, plurilobée de la taille d'une tête fœtale. La masse avait envahi D4, l'exérèse se complique peu après d'un abcès hépatique. L'examen histologique montre qu'il s'agit d'un léiomyosarcome, non sténosant.

N° 2. — BRDICZKA (1931) :

Une femme de 60 ans présente, depuis deux mois, fatigue, anémie et une masse abdominale palpable, de la taille d'une tête d'enfant. Le transit gastro-duodénal montre une dilatation irrégulière du bulbe duodénal d'aspect diverticulaire qui *refoule l'estomac* et l'intestin grêle.

La laparotomie découvre un léiomyosarcome de la taille d'une tête d'enfant. Résection de la tumeur avec une portion de D1. Décès un mois après l'intervention *par embolie* pulmonaire.

N° 3. — ANDERSON et DOOB (1933) :

Un homme de 37 ans traité depuis cinq ans pour un ulcère duodénal, sans preuve radiologique, présente depuis sept semaines une masse abdominale droite, une tuméfaction des pieds et des hanches, prédominant à droite, de l'asthénie, des mélaenas répétés, un amaigrissement.

La masse est sensible au toucher, s'étend à 4 travers des doigts au-dessous du rebord costal droit, de consistance dure, irrégulière, bien limitée, adhérant aux plans profonds. Les radios précisent le caractère extrinsèque de la tumeur. Le malade meurt brutalement par embolie pulmonaire à la suite de l'émission d'un mélaena important.

L'autopsie montre une tumeur volumineuse de 18 cm. x 12 cm. x 15 cm. ayant envahi la 2e et la 3e portion duodénale, qu'elle refoule en avant et en bas.

Cette masse adhère au pôle inférieur du rein droit et au duodénum.

Il existe deux ulcérations sur la muqueuse duodénale : l'une de 3 cm. de diamètre située au niveau de l'ampoule de Vater, l'autre de 7 cm., située au-dessous de la précédente. Au sein de la tumeur, une cavité de 13 cm. de profondeur contient un tissu nécrotique. Le foie présente trois modules métastatiques.

La tumeur comprime la veine cave, mais respecte le pancréas, bien qu'au contact ; une thrombose de la veine iliaque primitive est la cause de l'embolie. L'aspect de la tumeur est celui d'un léiomyosarcome.

N° 4. — SILVERSTONE (1934) :

Une femme de 51 ans se plaint de douleurs épigastriques, de vomissements et d'amaigrissement.

Les radiographies digestives sont toutes normales, mais la palpation révèle une masse de l'hypochondre droit. Elle présente de plus un adénome-toxique. La laparotomie retrouve un léiomyosarcome du 3e duodénum (dimensions 5 x 4 x 3 cm.). Résection et gastroentérostomie. - Décès de thyréotoxicose au 4e jour.

N° 5. — MAC FARLAND (1935) (*cité*). Sans précisions.

N° 6. — STOMMEL (1935) :

Un homme de 39 ans présente depuis cinq mois des pesanteurs et des douleurs abdominales hautes ; et depuis deux mois, un ictère rétentionnel, de l'asthénie, de l'amaigrissement, les *séries gastroduolénales sont normales.*

La laparotomie découvre une tumeur de la taille d'un poing, adhérente à tous les organes voisins, et englobant la veine porte. Il existe des métastases hépatiques. Structure léiomyosarcomateuse à l'examen histologique.

Une gastro-entérostomie suivie de cholédocostomie n'empêche pas le décès du malade.

N° 7. — SEYMOUR et GOULD (1936) :

Un homme de 54 ans présente depuis trois mois des douleurs abdominales, un ictère progressif, avec vomissements, fièvre, asthénie. La palpation montre une masse abdominale avec grosse vésicule et hépatomégalie. Les radiographies montrent une lacune de D1. A l'autopsie, découverte d'une masse de 4 x 3 cm., présentant une nécrose centrale, avec ulcération de la muqueuse duodénale et d'un abcès rétro-duodénal fistulisé. Compression du cholédoque. Diagnostic : léiomyosarcome sans métastases.

Nos 8 et 9. — NICKERSON et WILLIAMS (1937) rapportent deux cas de léiomyosarcome de D2 :

— *Le premier malade,* un homme de 65 ans, présentant depuis deux ans une asthénie ossociée à des *douleurs abdominales diffuses,* et une diarrhée.

L'amaigrissement est de 7 kilogs. A l'autopsie, il existe une tumeur kystique de 15 cm. de diamètre, au voisinage immédiat de la tête du pancréas.

La lumière du deuxième duodénum communique avec le centre nécrotique de la tumeur, la communication a lieu à travers une ulcération muqueuse.

— *Le deuxième malade* est une femme de 70 ans, qui se plaint depuis sept mois de fatigue, d'asthénie, d'une *douleur abdominale diffuse.*

Un léiomyosarcome de D2, à évolution très rapide, en est la cause. La tumeur a un aspect polypoïde, de consistance dure, avec de multiples ulcérations muqueuses.

N° 10. — MEINDILLO et KAUFMAN (1938) :

Un homme de 49 ans se plaint depuis trois ans de douleurs épigastriques ; il a présenté à plusieurs reprises un mélaena.

Asthénie et anémie sont présentes, mais il n'y a pas de masse palpable. A la radiographie : diverticule de D2.

L'intervention découvre une masse de 10 cm. x 7 cm. x 4 cm. La tumeur nécrosée, à son centre avec une courte fistule, englobe et adhère au deuxième duodénum. Il s'agit d'un léiomyosarcome. Exérèse segmentaire. Le malade est revu huit mois après en excellente condition.

N° 11. — FOSHEE et MAC BRIDE (1931) :

Un homme de 63 ans présente depuis trois mois une asthénie et un amaigrissement de 13 kilogs. Une masse abdominale, à la radiographie une compression extrinsèque du côlon, mais sans image gastroduodénale, font pratiquer la laparotomie.

Un léiomyosarcome de la taille d'une tête fœtale envahit D3 et déprime le mésocôlon transverse. Excision locale avec duodéno-jéjunostomie. La tumeur mesure 10 x 6 x 6 cm.

Au 8e jour après l'intervention, se développe une fistule et le malade décède le 20e jour. L'autopsie montre un *lâchage des sutures* au niveau de l'anastomose, associé à une thrombose des vaisseaux mésentériques. Il n'y a pas de métastases.

N° 12. — HARRINGTON GANSHORN (1940) :

Une femme de 38 ans présente depuis huit mois des douleurs rhumatismales de l'épaule, une anémie à 2.200.000 avec asthénie.

La découverte d'un saignement occulte fait pratiquer des séries gastro-duodénales, qui se révèlent normales.

Elle subit un traitement par extrait de foie qui l'améliore, mais de nouveau réapparaissent l'anémie, les douleurs rhumatismales (indice de sédimentation à 9).

Une nouvelle série gastro-duodénale décèle une image polypoïde nette à la jonction du deuxième et du troisième duodénum avec une dépression en surface.

A l'intervention, on découvre une tumeur de D3 mesurant environ 4 x 2,5 x 2,5 cm., solidement fixée au plan postérieur, fortement adhérente au pancréas. La muqueuse est ulcérée en regard de la tumeur.

Résection segmentaire et anastomose terminoterminale. Quatre mois après l'intervention, le malade est en bonne santé.

N° 13. — MAYO (1940) :

Cet auteur rapporte deux cas de léiomyosarcomes duodénaux. Il ne fournit aucun détail clinique, ces tumeurs sont seulement citées dans une statistique sur les cancers du grêle établie de 1907 à 1939.

N° 14. — ITIKAWA (1940) :

Un homme de 42 ans qui présente depuis treize ans une douleur abdominale permanente est hospitalisé pour mélaena et anémie.

Dix et six ans auparavant, il a présenté des épisodes identiques. Pendant les trois années qui ont précédé l'intervention, le malade présente des douleurs post-prandiales typiques, localisées à l'hypochondre droit, des selles sanglantes, une masse abdominale qui a progressivement augmenté de volume. Le malade, pâle, anémié, présente un amaigrissement évident et la tumeur dure, irrégulière, volumineuse, est d'une palpation facile.

La laparotomie découvre la tumeur du volume d'un poing, avec de multiples nodules satellites. Gastroentérostomie transmésocolique palliative.

N° 15. — HENNING et GARLAND (1941) :

Une femme de 65 ans présente depuis trois mois : fatigue, anémie, amaigrissement, mélaena et une masse sus-ombilicale. La radiographie montre une lacune ovalaire au niveau de D3.

L'intervention montre l'envahissement de D2 et D3, par une tumeur de la taille d'une orange (8 x 3 x 5 cm.) au centre nécrotique, facilement mobilisable, malgré des adhérences pancréatiques. Dissection et ligature du cholédoque, gastrectomie avec cholécysto-jéjunostomie.

Décès deux jours après l'intervention.

N° 16 : — SHACKERLFORD (1942) :

Une femme de 61 ans présente depuis trois mois un tableau fait de diarrhée, d'asthénie, de saignement gastroduodénal avec anémie. Les radiographies montrent une lacune de D2.

La laparotomie met en évidence une tumeur du volume d'un citron, née au dépens de la paroi duodénale postérieure, et s'étendant de l'ampoule de Vater jusqu'à 1 cm. du pylore. L'exérèse du duodénum et d'une partie du pancréas est suivie d'une gastro-duodénostomie avec cholécystogastrostomie.

La malade meurt neuf mois après de métastases.

N° 17. — MAC CULLOUCH (1944) :

Une femme de 42 ans présente une asthénie, de la fièvre, des douleurs et une masse sus-ombilicale gauche.

La laparotomie montre un léiomyosarcome de 8 cm. de diamètre, envahissant D3, avec une nécrose centrale, fistulée dans le duodénum.

L'autopsie découvre des métastases abcédées hépatiques, pulmonaires, myocardiques.

N° 18. — WILLIAMS (1944) :

Une femme de 36 ans présente, 36 heures après l'accouchement, des vomissements, une douleur abdominale, une anémie, de la fièvre et un tableau de péritonite aiguë.

Une laparotomie sous anesthésie locale découvre un liquide péritonéal fécaloïde, drainage, décès deux jours après.

L'autopsie montre un léiomyosarcome de D4 (3 x 4 cm.) adhérant au côlon transverse et au foie, et perforé dans le péritoine.

N° 19. — BRUNSCHWIG TIHOLYZ (1946) :

Dans une étude sur le traitement des tumeurs malignes du duodénum, cet auteur rapporte une observation de léimyosarcome duodénal. Un homme de 45 ans présente des hémorragies intestinales massives et répétées. Il a subi deux interventions auparavant.

La radiographie montre une fistule en communication avec une cavité rétro-duodénale.

BRUNSCHWIG résèque une tumeur de D3 de 11 x 7 x 3,5 cm., ayant envahi la tête du pancréas, et pratique une duodéno-jéjunostomie. Le malade est revu en bonne santé trois ans après.

N° 20. — NITSCHE et SUCKLE (1947) :

Une femme de 64 ans présente des nausées, des vomissements sans relation

avec le repas, associés à une hémiparésie gauche avec diplopie, ataxie, paresthésies dans la jambe gauche et signes neurologiques caractéristiques d'une tumeur de la VIII[e] paire ; il n'y a pas de masse abdominale palpable. Les explorations et les radiographies digestives sont normales.

Intervention et ablation d'un neurinome de l'acoustique.

Le 10[e] jour, après l'intervention, la malade émet un mélaena et décède quelques temps après.

L'autopsie montre la présence de liquide péritonéal, due à la perforation d'un ulcère de la face antérieure de D1. Est associée à cet ulcère, une tumeur de l'ampoule de Vater, léiomyosarcome, très mou, de 1,5 cm. de diamètre, sans ulcération muqueuse.

N° 21. — Mc LEAN (1948) :

Un homme de 50 ans présente depuis quatre mois des nausées, des vomissements, un amaigrissement et un ictère. Les radiographies sont normales.

L'intervention découvre une masse libérale, du volume d'un citron, fixé au premier et deuxième duodénum, sans métastases, mais envahissant la veine porte et comprimant le cholédoque. Gastro-jéjunostomie, cholécysto-jéjunostomie.

N° 22. — HEYMAN CLARK (1950) :

Une femme de 42 ans présente depuis deux ans des douleurs épigastriques, de l'asthénie, un amaigrissement, des mélaenas répétés avec anémie, et une masse abdominale.

La radiographie montre une lacune duodénale (D2). Une duodéno pancréatectomie est pratiquée. La pièce est faite d'une tumeur de 5 x 2,5 cm., ulcérée.

La malade décède seize mois après l'intervention de métastases hépatiques. Pas d'autopsie.

N° 23. — SCHWARTZ (1951) :

Une femme de 55 ans présente une diarrhée rebelle, avec asthénie, anémie et plusieurs épisodes de mélaenas. Un test à l'histamine montre une achlorhydrie.

Les radiographies montrent une *hernie diaphragmatique* qui est jugée responsable des manifestations cliniques, malgré une sensibilité de la région duodénale.

Une hématémèse violente force à une intervention qui découvre, attachée au deuxième duodénum, une tumeur de 5 x 7 x 10 cm. Cette dernière est friable, nécrosée, hémorragique et ulcérée dans la lumière duodénale sur 5 cm.

Les métastases ganglionnaires ne font pas reculer devant une résection segmentaire, une cholédoco-jéjunostomie associée à une gastro-jéjunostomie et une pancréatico-jéjunostomie.

Cette malade était toujours en bon état général apparent quinze mois après l'intervention.

N° 24. — SCHWARTZ et ECKMAN (1951) :

Une femme de 56 ans présente depuis cinq mois un amaigrissement et une asthénie. Un ictère fébrile avec frissons apparaît, sans hémorragies digestives.

Les radiographies montrent une lacune faisant saillie dans la lumière duodénale à la jonction D2 - D3, avec dilatation duodénale en amont.

L'intervention découvre une dilatation de la voie biliaire principale et de la vésicule biliaire. La tumeur de 2,5 cm. de diamètre n'est pas ulcérée, et siège au-dessous de l'ampoule de Vater, mais tout proche.

Duodéno-pancréatectomie céphalique. Le diagnostic histologique est celui de léiomyosarcome de la région péripapillaire.

N^{os} 25 - 26 - 27. — RIPSTEIN et FLINT (1952) rapportent 3 observations :

— *La première* concerne un homme de 44 ans, qui présente depuis trois ans des douleurs de l'hypochondre droit, et des mélaenas.

Les radiographies, pratiquées la première année de la maladie, montrent l'intégrité du tractus gastro-duodénal, avec cependant une exclusion vésiculaire.

Une cholécystectomie pour *lithiase vésiculaire* est pratiquée ; l'exploration du tractus digestif montre une inflammation des parois duodénale et gastrique, sans lésion tumorale ni ulcéreuse.

Le malade se porte bien pendant deux ans, au terme de ce délai, la reprise des douleurs et de selles sanglantes pluriquotidiennes, l'absence d'images radiologiques, la constatation d'une pâleur et d'anémie nécessitent une réintervention.

Celle-ci met en évidence une masse léiomyosarcomateuse du deuxième duodénum, qui entraîne une duodéno-pancréatectomie totale. Le malade décède pendant l'intervention d'un arrêt cardiaque.

— *La seconde* concerne une femme de 52 ans qui présente depuis trois ans des douleurs abdominales basses. Elle note un an avant son hospitalisation quelques selles sanglantes.

L'examen découvre une masse de l'hypochondre droit mobile et indolore, associé à une anémie à 2.500.000.

L'intervention met à jour une volumineuse tumeur de D3 qui envahit le côlon ascendant et le tissu cellulaire rétro-péritonéal. Une résection segmentaire et une hémicolectomie droite sont pratiquées, une occlusion post-opératoire nécessite une réintervention. La malade décède sept semaines après.

— *La troisième observation* concerne un homme de 45 ans qui souffre depuis cinq mois de douleurs épigastriques, et qui présente une asthénie avec amaigrissement. Pâleur, anémie, masse épigastrique droite font pratiquer une laparotomie qui découvre une tumeur de 15 cm. de diamètre, adhérente au deuxième et troisième duodénum, ainsi qu'à la face postérieure de l'estomac.

Le malade décède quatorze jours après la gastrectomie, de péritonite et de broncho-pneumonie. Il s'agit d'un léiomyosarcome.

N° 28. — AYERS et CUNNINGHAM (1952) :

Une femme de 80 ans présente depuis trois ans des brûlures rétro-sternales basses, avec éructations calmées par le bicarbonate.

Neuf mois avant l'hospitalisation, elle présente une sensation d'arrêt rétro-sternal qu'un vomissement calme. Trois mois après, apparaissent une asthénie progressive et une hématémèse de sang rouge. Les radiographies montrent une hernie diaphragmatique et des calculs vésiculaires.

Trois mélaenas se produisent. L'examen retrouve une douleur à l'hypochondre droit. De nouvelles radiographies montrent, associée à la hernie diaphragmatique, une lacune duodénale. L'intervention découvre un léiomyosarcome de 3 cm. de diamètre né de D2, non métastasé.

Il est pratiqué une cholécystectomie pour lithiase et une résection segmentaire avec anastomose termino-terminale. Dans les suites immédiates, apparaît

une fistule pancréatique qui se tarit. Neuf mois après, la malade est revue en bonne santé. La tumeur ulcérait la muqueuse duodénale sur une largeur de 1,5 cm.

N° 29. — HALLIGAN (1952) :

Cet auteur publie, sans fournir de précisions, le cas d'un malade qui ayant présenté des hémorragies digestives, fut opéré pour un léiomyosarcome du deuxième duodénum (résection segmentaire).

N° 30. — WEINSTEIN et ROBERTS (1953) :

Un homme de 54 ans présente une diarrhée sanglante. Hospitalisation, radiographies. Tout est négatif.

Cependant, son état s'aggrave, anémie progressivement croissante, asthénie, amaigrissement, douleurs sus-ombilicales à type de crampes.

Réhospitalisé, l'examen découvre une masse sus-ombilicale droite, dure, peu sensible, fixée ; une anémie à 4.000.000.

Les radiographies montrent deux images fistuleuses de D3 conduisant dans une cavité anfractueuse, remplie de baryte.

La laparotomie découvre une masse de 20 cm. de diamètre attaché à D3 par un très court et épais pédicule, développée à la fois dans le mésocôlon transverse et le mésentère, sans métastases.

Résection segmentaire du duodénum, hémicolectomie droite, exérèse de 90 cm. d'iléon. Cette tumeur mesure 15 x 13 x 16 cm. Ulcération de la muqueuse duodénale sur une largeur de 3 cm. Tumeur d'aspect cérébroïde, avec cavité centrale nécrosée et hémorragique. Histologie léiomyosarcome.

Le malade est revu un an après en excellente condition, n'ayant pas de diarrhée grâce à un régime approprié

N° 31 - 32 RICHARDSON (1953) :

Cet auteur publie deux observations de léiomyosarcomes duodénaux.

— *La première* concerne une femme de 47 ans, qui présente des hémorragies digestives basses. Il existe une masse abdominale. Les séries gastro-duodénales sont normales. Le lavement baryté montre une compression extrinsèque du côlon transverse.

La laparotomie découvre une tumeur issue de D2 sous séreuse pédiculée, avec une nécrose centrale, prenant un aspect pseudo-diverticulaire.

— *La seconde* a été découverte lors d'une autopsie pour un malade décédé d'une péritonite par perforation.

N° 33. — JOERSON (1953) :

Cet auteur publie une observation où les seuls renseignements recueillis sont la localisation de la tumeur au niveau de D3, dont les manifestations cliniques ne sont pas précisées, mais dont on sait qu'elles existent depuis sept mois.

Les radiographies montrent une sténose duodénale avec des irrégularités de la muqueuse duodénale. Pas d'intervention. Malade décédé.

N° 34 — JUDD et HILL (1954) :

Un homme de 31 ans a présenté, depuis cinq mois, deux tableaux identiques,

faits d'hématémèse, mélaena, sans aucune notion de douleurs, ni d'amaigrissement. L'examen montre une anémie à 3.820.000 ; absence de masse palpable.

Pas de signes radiologiques. Devant la persistance de l'hémorragie et sans diagnostic, la laparotomie exploratrice découvre une tumeur au niveau de la tête du pancréas, ulcérant la face postérieure de D2. Biopsie. Pas de traitement chirurgical en raison des mauvaises conditions.

Une nouvelle intervention est pratiquée 4 jours après. Suture de l'ulcération gastro-jéjunostomie avec exclusion duodénale. Les hémorragies cessent.

Trois mois après, une duodéno-pancréatectomie est menée à bien. Le malade est revu onze mois après dans de bonnes conditions.

La tumeur a un diamètre de 67 cm., née aux dépens de D2, ayant envahi la tête du pancréas.

N° 35. — ZINTEL (1954) :

Un homme de 44 ans présente depuis huit mois des mélaenas, des hémorragies intestinales, une asthénie, un amaigrissement important, sans symptômes douloureux. Deux mois après, un examen clinique et radiologique sont pratiqués qui se révèlent négatives. A son hospitalisation, la radiographie met en évidence une lacune de D4, avec ulcération et fistule. Pas de métastases.

Première intervention : résection de D3 et D4., anastomose duodéno-jéjunale.

Deuxième intervention : deux ans après, nombreuses métastases hépatiques, volumineux ganglions mésentériques. Pas de récidive au niveau de l'anastomose. Décès un an et huit mois après.

La tumeur est un léiomyosarcome de 12 x 4 x 3 cm. avec un cratère ulcéreux en surface, communiquant par une fistule avec le centre de la tumeur.

N° 36. — ELIAS (1954) :

Rapporte un cas de léiomyosarcome du duodénum, avec pour seules précisions, qu'il n'y a pas eu d'intervention et que le malade est décédé.

N°s 37 - 38 - 39 - 40 - 41. — STAR et DOCKERTY (1955) :

Rapportent quatre cas de léiomyosarcomes duodénaux, sans autres précisions.

N° 42. — MARTIN (1955) :

Un homme de 37 ans présente depuis quatre ans des hémorragies digestives, une anémie. Les radiographies montrent la présence d'une lacune avec ulcération de D2.

L'intervention découvre une tumeur duodénale sous muqueuse, avec ulcération de la muqueuse.

Une excision locale de la tumeur est pratiquée : quatre ans après, le malade est revu en bonne santé.

N° 43. — LOPEZ (1956) :

Une femme de 60 ans ayant subi une laparatomie exploratrice pour une tumeur léiomyosarcomateuse du deuxième duodénum, et soumise à la radiothérapie.

Evolution asymptomatique jusqu'en 1954, période à laquelle apparaissent des frissons, de la fièvre et des douleurs abdominales suivis bientôt de toux sèche et

de douleurs hémi-thoraciques, dues à un épanchement pleural et des métastases pulmonaires. Une hépatomégalie métastatique surélève le diaphragme.

L'apparition d'un nodule sur la cicatrice de laparotomie précède de peu le décès dans un tableau d'ictère obstructif et de cyanose.

L'autopsie montre des métastases généralisées : notamment foie, péritoine, petit épiploon, mésentère sont truffés de nodules mesurant de 2 à 6 cm. de diamètre.

La tumeur mère était de 12 x 3 x 4 cm., nécrosée en son centre, sans capsule.

N^{os} 44-45. — BURGERMAN (1956) :

Publie deux observations :

1°) Une tumeur de D2 avec métastases pariétales et ganglionnaires, pas d'intervention, décès.

2°) Une femme présente une tumeur ulcérée de D2 sans métastases. Pas d'intervention, décès.

N° 46. — ICGORN (1956) :

Résection d'une tumeur de D2, de 3,5 x 4,5 cm. qui envahit la vésicule biliaire, et qui est nécrosée en son centre.

N^{os} 47 - 48 - 49 - 50. — RIVEROS (1956) : Publie quatre observations :

— *La première* concerne une femme de 25 ans, qui présente des douleurs abdominales, des hémorragies digestives et des vomissements. A l'examen, existe une masse palpable et une anémie. Pas de dossier radiologique.

La malade meurt d'une péritonite par perforation. L'autopsie montre une tumeur de 15 x 20 cm., émanée de D2.

— *La seconde* concerne un homme de 40 ans qui présente depuis six mois des douleurs abdominales, un amaigrissement, une asthénie, de la fièvre.

A l'examen, existe une masse. Les radiographies gastro-duodénales sont normales. Le lavement baryté montre une compression extrinsèque. La laparotomie montre une tumeur de 15 x 25 cm., née de D2, qui adhère au côlon, avec métastases péritonéales. Résection segmentaire. Décès dix mois après par métastases généralisées.

— *La troisième* concerne une femme de 34 ans présentant des douleurs abdominales, de l'asthénie, un amaigrissement. L'examen retrouve une masse. La laparotomie découvre une tumeur volumineuse de D2 ; une duodéno-pancréatectomie est tentés. Décès de la malade deux mois et demi après, par embolie pulmonaire.

— *La quatrième* concerne une femme de 58 ans qui présente des douleurs et des hémorragies digestives. A l'examen, existe une masse et une anémie. Pas de radiographies.

La laparotomie retrouve une tumeur et de nombreuses métastases ganglionnaires. Une duodéno-pancréatectomie est suivie six mois après de récidives et du décès de la malade.

N° 51. — OCHSNER KLECKNER (1957) :

Deux observations sans renseignements. L'une des deux tumeurs concerne D2, avec image lacunaire à la radiographie, traitée par résection

N° 52. — KELLEY (1957) :

Un homme de 34 ans présente, en 1950, un tableau fait de douleurs épigastriques, de frissons et de température. En 1952, fait un épisode anémique, sans extérioriser aucune hémorragie.

En 1957, présente à nouveau des frissons, avec température et douleurs abdominales, sans syndrome hémorragique. Ce tableau de fièvre récurrente fait rechercher sans succès une étiologie bactérienne (mélitocoque, salmonelle, paratyphiques).

Une exploration radiologique complète est entreprise qui décèle au niveau de D3 ce qui semble être un diverticule irrégulier (en fait fistule), qui vient confirmer la perception d'une masse épigastrique.

L'intervention découvre une tumeur issue de D3 de 5 x 7 x 6 cm., qui envahit le pancréas, et qui présente une nécrose centrale avec fistule. Après duodénopancréatectomie, le malade est revu six mois après en bonne santé.

N° 53. — KWIATKOWSKI (1957) :

Une femme de 48 ans présente depuis cinq mois des douleurs épigastriques avec vomissements, diarrhée, amaigrissement. L'examen décèle une masse abdominale avec une anémie. Les radiographies sont normales.

L'intervention découvre une tumeur de la taille d'un poing issu de D2. Après duodéno-pancréatectomie, le malade est toujours en vie cinq mois après, mais présente une récidive.

N° 54. — BROMBART et MEURIS (1958) :

Un homme de 45 ans présente depuis un mois des douleurs abdominales crampoïdes, sans localisation précise, sans régularité, avec un amaigrissement de 8 kilogs et sans perte d'appétit.

La radiographie montre D2 de calibre élargi, de façon inégale, à contours irréguliers, crénelés, dont les encoches sont larges et très profondes. Le relief muqueux est aboli et remplacé par un aspect nuageux. D3 est pratiquement normal, D4 et la première anse jéjunale montrent aussi une augmentation du calibre et une accentuation du relief muqueux, avec des plis irrégulièrement épaissis et désorganisés réalisant un aspect cérébroïde.

Les images évoquent le lympho-sarcome de D2 avec extension à D4 et au jéjunum.

Peu de temps après, se constitue un tableau de péritonite.

L'intervention retrouve une tumeur pseudo diverticulaire de la taille d'un œuf de poule sur la première anse jéjunale. Résection à l'histologie : léiomyosarcome.

Deux mois après, un contrôle radiologique montre les mêmes images en D2, mais au niveau de la portion sus-vatérienne de D2, les crénelures sont plus rares et le relief plus empâté.

Cinq mois après, de nouvelles douleurs crampoïdes dans un tableau de subocclusion font réintervenir. Il n'est pas retrouvé de sténose ou de perforation, mais de nombreux nodules disséminés de la taille d'un petit pois sur le grêle et l'épiploon.

Sept mois après, nouvelles douleurs, nouveaux clichés, le relief muqueux a disparu, la baryte a un aspect dense et homogène. Mais une nouvelle image est apparue sur le grêle : des segments hypotoniques contrastent avec des segments hypertoniques, dont le relief muqueux a disparu et le contour, devenu très irrégulier, et pour la première fois, apparaît une large empreinte de la grande courbure horizontale de l'estomac, évoquant une compression extrinsèque (envahissement très probable du grand épiploon).

N° 55. — PILATI (1958) :

Une femme de 45 ans présente depuis trois mois des douleurs épigastriques, une anémie, de la diarrhée et un amaigrissement. L'examen découvre une masse abdominale, et confirme l'anémie. Les radiographies montrent une ulcération sur D1.

La laparotomie met en évidence une tumeur sarcomateuse du volume d'une orange, ulcérée.

Après duodéno-pancréatectomie, le malade se maintient en bonne santé pendant deux ans.

N°s 56 - 57 - 58. — WILBER et POLLARD (1958) :

Publient quatre observations de léiomyosarcomes duodénaux. Le premier, douteux, n'est pas retenu, le deuxième et le quatrième sont évidents, le troisième, d'aspect indifférencié, est rattaché par l'auteur au groupe des léiomyosarcomes.

— *La seconde observation* concerne une femme de 45 ans qui a présenté, deux ans auparavant, un syndrome anémique, sans extériorisation hémorragique, sans signes radiologiques, cédant aux transfusions et au traitement martial.

Hospitalisée pour vomissements de sang noir.

Rétrospectivemnt, une déformation persistante de D3 est retrouvée : c'est une lacune obstruant à moitié la lumière, percée en son centre d'une ulcération. Cette image évoquant un léiomyome et des selles sanglantes se répétant, la malade est opérée après d'abondantes transfusions.

La Laparotomie découvre une tumeur de 4 x 2 cm., issue de la face postérieure de D3 au-dessous de l'ampoule de Vater. La muqueuse duodénale est ulcérée en regard.

Après une opération de Polyat avec gastro-jéjunostomie précolique, la malade est revue huit mois après en bonne santé.

— *La troisième observation* concerne une femme de 21 ans qui, depuis six ans, présente une anémie. Deux mois avant l'hospitalisation, un mélaena se manifeste.

Un amaigrissement de 9 kilogs en quelques mois, l'apparition de douleurs péri-ombilicales intenses, de vomissements sanglants la font hospitaliser. Malgré l'absence de masse palpable, les radiographies montrent une lacune permanente de D3. L'intervention découvre une tumeur de la face antérieure de D3 de 3 cm. de diamètre, ulcérée. Exérèse locale de la tumeur.

— *L'observation N°* 4 concerne une femme de 26 ans qui présente depuis six ans une anémie, des hémorragies occultes, des épisodes douloureux abdominaux, accompagnés de nausées et de vomissements. Des mélaenas récidivants, une masse abdominale, une image lacunaire pseudo-diverticulaire du duodénum imposent le diagnostic de néoplasme.

La laparotomie découvre une tumeur de D2, de 11 x 5 x 5 cm., ulcérée en surface, fistulisée avec une nécrose centrale. Après duodéno-pancréatectomie, la malade est en bonne santé quatre ans après.

N° 59. — STARZL (1960) :

Rapporte deux cas de léiomyosarcomes duodénaux :

— *La première observation* concerne un homme de 42 ans qui présente

depuis dix mois des hémorragies digestives, hautes, répétées, sans syndrome douloureux ni baisse de l'état général.

L'examen retrouve une anémie, un gros foie dur et des hémorragies digestives occultes répétées. Le transit intestinal décèle une lacune ulcérée au niveau de D4, avec des irrégularités de la muqueuse.

L'intervention découvre un tumeur de D4 de 4,5 x 4 x 3 cm., présentant un aspect en haltère, avec ulcération de la muqueuse. Résection de D3 et D4 avec 10 cm. de jéjunum. Phlébite post-opératoire. En bonne santé depuis dix-huit mois.

— *La deuxième* concerne un homme de 55 ans qui présente depuis quatre mois des douleurs de l'épigastre et de l'hypochondre droit, avec amaigrissement de 12 kilogs, vomissements et douleurs apparaissent en même temps deux ou trois heures après chaque repas. Les périodes douloureuses s'accompagnent de diarrhée fétide.

L'examen met en évidence une sensibilité abdominale avec une sensation de résistance, sans masse définie, radiographie : sténose duodénale, irrégularités de la muqueuse et dilatation de D1.

A l'intervention, tumeur de 7 x 6 x 6 cm. née de D2, ayant envahi la tête du pancréas. Pas de compression des voies biliaires. Après duodéno-pancréatectomie, le malade est revu quatorze mois après en bonne santé.

IV. — ÉTUDE GÉNÉRALE DES LEIOMYOSARCOMES DUODENAUX

1° - CIRCONSTANCES D'APPARITION

1) Leur Fréquence :

Les léiomyosarcomes sont pratiquement aussi fréquents que les léiomyomes. La statistique américaine de STARR et DOCKERTY comparant 16 cas de sarcomes et des myomes, dénombre 9 léiomyomes pour 7 léiomyosarcomes.

En 1957, GRIFFIN et DISH colligent 41 observations de léiomyomes duodénaux. Or à cette date, environ 50 léiomyosarcomes sont décrits. Cette égalité de distribution pose déjà le problème de la transformation sarcomateuse des léiomyomes.

Par ailleurs, si l'on compare la fréquence des léiomyosarcomes et ceux des cancers épithéliaux du duodénum, ces derniers sont plus fréquents que les cancers conjonctifs.

En 1955, 474 cancers épithéliaux sont publiés dans la littérature ainsi que 40 léiomyosarcomes, d'où le rapport de 12 cancers épithéliaux pour un léiomyosarcome. Ce qui rejoint l'opinion de MIALARET qui donnait 5 carcinomes pour un sarcome, le lymphosarcome duodénal étant environ 1,5 fois plus fréquent que le léiomyosarcome.

Le schwannosarscome est numériquement partie négligeable.

Il semble actuellement que le rapport sarcome à carcinome soit en voie d'augmentation.

2) L'âge :

De l'avis commun, les sarcomes digestifs apparaissent à un plus jeune âge que les cancers épithéliaux. Dans les 47 observations utilisables, l'échelle des âges varie de 21 à 80 ans, avec un maximum pour l'intervalle de 40 à 50 ans. Les sarcomes apparaissent 10 ans plus tôt que les autres variétés de cancers digestifs.

En fait, la statistique de 1960 comparée à celle de 1953 montre un net rajeunissement de la population.

3) Le sexe :

La répartition est égale dans les deux sexes sur 47 observations, 25 sont du sexe féminin et 22 du sexe masculin.

4) L'hérédité :

On ne saurait accorder à ce facteur plus d'importance en ce qui concerne le sarcome que le cancer en général.

2° - LE LEIOMYOSARCOME DANS SON CONTEXTE ANATOMIQUE

1) Embryologie :

Dans l'évolution de l'anse intestinale primitive, le duodénum subit d'importants remaniements. Du duodénum naissent deux bourgeons.

— Le bourgeon ventral donnera le conduit hépatique primitif et une ébauche pancréatique.

— Le bourgeon dorsal s'accole au précédent pour former le pancréas et le canal de Santorini.

2) Histologie :

La muqueuse se transforme dès le canal pylorique. Les glandes de Brunner remplacent les glandes pyloriques. A l'angle duodéno-jéjunal, une nouvelle transformation est marquée nettement par l'émanation d'un éperon au dépens de la couche circulaire.

La *muscularis mucosæ* en forme la limite interne.

La région vatérienne, centrée sur le deuxième duodénum, tire son originalité de la juxtaposition de trois types d'épithélium :

— duodénal, cholédocien, wirsungien.

La couche musculaire. — La transition est brutale entre le volumineux anneau sphinctérien pylorique et les couches musculaires duodénales beaucoup plus minces. La *muscularis mucosæ* est franchie par les glandes de Brunner, seul exemple histologique où la non intégrité de la *muscularis* soit un aspect normal.

La musculaire avec ses deux couches circulaires et longitudinale forment un épais manchon autour de la mince *muscularis*.

3) Le cadre anatomique :

Le duodénum, organe rétropéritonéal, est en relation intime avec le pancréas par le parenchyme et l'ampoule de Water où s'abouchent cholédoque et Wirsung.

Tout proches sont l'artère mésentérique supérieure et le mésocolon transverse.

En arrière, le duodénum s'appuie sur la veine cave et le rein.

Ces considérations anatomiques expliquent la propagation locorégionale des léiomyosarcomes.

3° - ETIOPATHOGENIE

Deux problèmes sont à envisager :

— Existe-t-il des causes physiopathologiques expliquant la prolifération sarcomateuse ?

— Dans quelle mesure le léiomyome se transforme-t-il en léiomyosarcome ?

1) Les hypothèses pathogéniques :

En ce qui concerne la première question, les explications physiopathogéniques proposés pour les cancers épithéliaux ne semblent pas acceptables ici ; plus intéressantes sont les explications musculaires.

A) Les théories traumatiques propres aux cancers épithéliaux.

D 1 et les microtraumatismes. — A chaque passage pylorique, le bol acide vient buter contre la paroi duodénale. Ces microtraumatismes auraient-ils un rôle dans la génèse des sarcomes ?

D 2 et les traumatismes chimiques. — Les sucs biliaires et pancréatiques alcalins franchissent les formations sphinctériennes ampullaires, avant de se jeter dans le duodénum. Il est difficile de trouver dans le changement brutal de pH une cause satisfaisante.

D 3 - D 4 et les microtraumatismes. — Le duodénum horizontal se moule sur la troisième vertèbre lombaire et en subit les contrecoups.

L'angle duodéno-jéjunal aigu est solidement fixé par le muscle de Treitz au pilier gauche du diaphragme. De plus, une valvule émanée des formations musculaires pariétales forme un troisième obstacle, le bol alimentaire bute successivement sur la troisième lombaire, la valvule, enfin l'angle. Certains auteurs voient là une cause irritative locale.

B) Les théories propres au muscle lisse.

— *La théorie inflammatoire de* Virchow.

Cet auteur pense que l'irritation inflammatoire du muscle lisse produit la tumeur.

— *La théorie embryonnaire de* Conheim.

Les restes embryonnaires au sein des muscles lisses où des parois vasculaires sont à l'origine de ces tumeurs. Pour cet auteur, l'inflammation n'est pas la cause directe. De son côté, Ewing pense plutôt à une anomalie congénitale.

— *La théorie de la transformation ulcéreuse.*

Soutenue par d'Aunoy et Zœller, qui appliquent au duodénum leur théorie formulée pour les léiomyomes gastriques : à cette théorie adhèrent Walters, Golden et Stout.

2) Le problème de la dégénérescence des léiomyomes :

C'est le problème essentiel. Il est commun aux diverses localisations digestives et ne peut trouver de solution dans la seule considération des tumeurs duodénales, peu nombreuses. L'étude des léiomyosarcomes gastriques permet de discuter deux points de vue.

— Pour les uns, le léiomyome dégénère en léiomyosarcome (Cressman, Marshall).

— Pour les autres, le sarcome apparaît d'emblée (Morton).

On devrait, dans le cadre de la première conception, retrouver sur les coupes de nombreuses images histologiques de transformation.

Or, si l'on considère de grandes séries de myomes et de myosarcomes, la rareté de ces formes transitionnelles est surprenante : ainsi pour 192 léiomyomes et 151 léiomyosarcomes gastriques, on ne trouve que 4 observations où sarcome et myome coexistent sur la même coupe.

Dès lors, plusieurs hypothèses sont possibles pour expliquer la rareté de ces formes transitionnelles.

1° - Très peu de léiomyomes se transforment, la plupart des léiomyosarcomes naissent d'emblée.

2° - La transformation maligne est relativement *rapide*, de sorte que peu de tumeurs sont observées lors de leur transformation.

3° - Les formes de transition sont plus fréquentes que ce qu'il a été dit, mais ce sont les histologistes qui, craignant une erreur, n'affirment pas la malignité, et préfèrent parler « d'aspect douteux ».

4° - Il n'y a pas de transition du tout, et les aspects douteux ne sont dûs qu'à l'excès de circonspection de l'anatomo-pathologiste.

La première et la troisième proposition semblent les plus vraisemblables, mais en fait, les preuves démonstratives manquent.

4° - ANATOMOPHATHOLOGIE

Le sarcome digestif a pour originalité son extension rapide.

Aussi n'est-il pas étonnant de découvrir à la laparotomie des masses volumineuses que la durée clinique ne laissait pas prévoir.

1) Leur localisation :

Un tableau résume les diverses possibilités rencontrées dans la littérature.

LOCALISATION	D 1	D 2	D 3	D 4
NOMBRE DE CAS	5	28	14	5
POURCENTAGE	10 %	60 %	28 %	10 %

Ainsi la localisation au deuxième duodénum est la plus fréquente, moins fréquente est la localisation au troisième duodénum ; le premier et le quatrième duodénum viennent en toute dernière position, avec une égale proportion.

La deuxième portion du duodénum est favorable à l'éclosion des sarcomes. Les cancers épithéliaux sont les plus fréquents dans cette portion. De ce fait, toute tumeur apparaissant au niveau du deuxième duodénum doit être considérée comme maligne jusqu'à preuve du contraire.

2) Leur aspect macroscopique :

Le volume. — Contrairement aux cancers épithéliaux, ces tumeurs sont volumineuses.

Les plus petites tumeurs ont 2,5 cm. de diamètre ; les plus importantes atteignent les dimensions d'une tête d'adulte, le volume habituel est celui d'une tête fœtale. Souvent, le diagnostic n'est porté qu'après que la tumeur ait longuement évolué.

La forme. — Arrondie ou ovalaire, à surface lisse ou irrégulière. Elles affectent parfois la forme d'une haltère lorsqu'au développement sous-séreux s'associe une extension sous-muqueuse.

Le nombre peut varier du nodule solitaire à la forme plurinodulaire (observation de Lopez), la multiplicité restant exceptionnelle.

L'aspect. — Alors que les myomes sont de teinte acajou, les sarcomes sont rosés, jaunes ou gris, rarement bruns ou bleutés. Bénignes ou malignes, ces tumeurs peuvent être sessiles ou pédiculées.

Consistance. — La plupart des auteurs décrivent une consistance mollasse au sarcome. Alors que le myome est plus dur, de la consistance d'une balle de caoutchouc. Cependant elles peuvent être fermes, on ne décrit pas de formes ligneuses. Parfois existent des calcifications.

Ces tumeurs ne sont pas capsulées et, de ce fait, difficilement énucléables. Seuls les léiomyomes ont une capsule.

Structure. — Habituellement fortement vascularisées, elles présentent une zone charnue périphérique et un centre formé d'un magma nécrotique et hémorragique. Cette nécrose se développe par insuffisance de la vascularisation centrotumorale, les vaisseaux venant de la périphérie.

Ce caractère qui est commun aux tumeurs à développement rapide, prend ici une importance particulière : il explique certains signes cliniques et radiologiques.

Ainsi, la résorbtion des substances toxiques développées au sein de la nécrose, est la cause des frissons et des accès fébriles. Son expulsion dans la lumière intestinale explique la diarrhée sanglante ou mucopurulente.

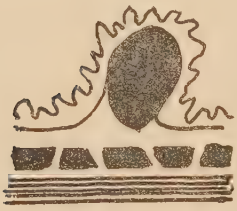
Plus tardivement apparaît l'ulcération. Elle est un support anatomique de l'anémie et des images radiologiques : la lacune avec la niche à une extrémité.

La fistulisation est le fait des tumeurs très évoluées. Selon le type d'extension, cette fistule sera dirigée vers la lumière duodénale, vers la cavité péritonéale, donnant une péritonite par perforation vers l'espace rétro-péritonéal ou un organe voisin créant un abcès.

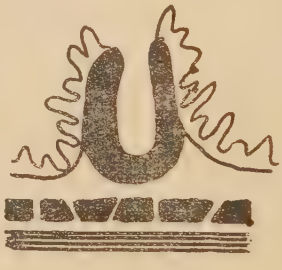
3) Leur évolution :

Six types évolutifs sont à envisager selon le schéma de SKANDALAKIS.

1° - *Tumeurs d'évolution endoduodénale* sont dites sous-muqueuses refoulant devant elles la muqueuse et parfois l'ulcérant : elles réalisent une lacune radiologique et une sténose duodénale, d'où les deux variétés :

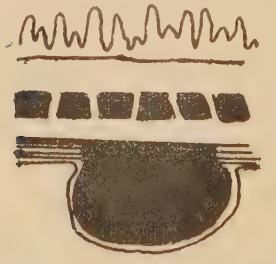


Endoduodénal non ulcéré
(lacune)

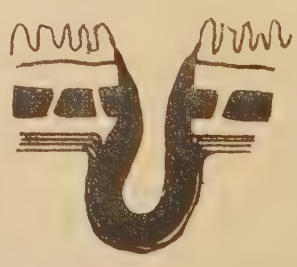


Endoduodénal ulcéré
(lacune avec niche)

2° - *Tumeurs d'évolution exoduodénale*, se développent dans l'abdomen de façon excentrique ; il n'y a pas de pénétration intra-duodénale, d'où l'absence d'images radiologiques directes.



Exoduodénal non ulcéré



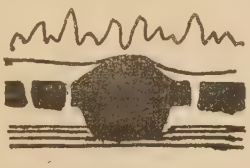
Exoduodénal ulcéré

Celles-ci apparaîtront quand l'ulcération de la muqueuse en regard créera une niche ou une fistule.

3° - *Tumeurs d'évolution mixte*, à la fois exo et endo-duodénal réalisant la tumeur caractéristique en haltère. Celle-ci pourra s'ulcérer secondairement et donner deux nouvelles possibilités radiologiques.

Endo-exoduodénal en haltère

4° - *Tumeurs intramurales*. Sont caractéristiques de la forme de début. Sont exceptionnellement rencontrées en raison du caractère rapidement évolutif de ces sarcomes. A ce stade, déformation ou effacement des plis seront les seules manifestations.



Intramural

4) Leur extension :

Deux types tumoraux sont à opposer. La tumeur sous-muqueuse à évolution intraduodénale, la tumeur sous-séreuse évoluant dans la cavité abdominale.

Ce dernier type d'extension centrifuge ne produit *aucune modification de la lumière*, et ne crée pas de sténose duodénale ; les formes habituellement observées associent à la croissance extra-duodénale un certain degré de protrusion dans la lumière, l'ulcération muqueuse étant alors facultative.

— si l'extension est ascendante, le petit épiploon, la vésicule biliaire, l'estomac sont atteints. Un abcès sous-phrénique se constitue alors ;

— si l'extension est descendante, le mésocôlon, le péritoine, le côlon droit, transverse, gauche et le grêle peuvent être envahis ;

— si l'extension se fait en arrière, elle intéresse la veine cave et le rein :

— l'extension la plus originale se fait vers le pancréas. Elle est le fait des localisations au deuxième duodénum. La tumeur envahit la région péripapillaire donnant faussement l'impression d'un sarcome à départ vatérien. Contre toute attente, la fréquence des ictères rétentionnels est très faible. L'ictère apparaît plutôt à un stade très tardif de l'évolution sarcomateuse.

La tumeur englobe en son centre cholédoque, WIRSUNG, ampoule de VATER sans nuire à leur perméabilité. C'est un des caractères les plus surprenants des léiomyosarcomes de D_2, les opposant ainsi au génie obstructif des carcinomes vatériens ou péripapillaires.

Dans notre observation, la tumeur, volumineuse, était entrée sur l'ampoule de VATER, sans aucun trouble du drainage biliopancréatique.

— LES MÉTASTASES

Leur étude conditionne la possibilité et l'étendue de l'exérèse chirurgicale. La propagation hématogène est la plus fréquente. Le foie est l'organe le plus souvent colonisé par les embols sarcomateux, vient ensuite le péritoine.

La propagation lymphatique est très rare. Leur rareté explique le peu d'influence des curages ganglionnaires sur le pronostic.

Des éventualités fort rares sont les métastases de la paroi abdominale et du système nerveux.

5) Etude microscopique :

Le point de départ de la lésion se réalise en règle au dépens de la musculeuse intestinale ; son origine à partir des fibres lisses des vaisseaux paraît moins vraisemblable.

La malignité de ces lésions est flagrante ; en dehors des aspects macroscopiques (non encapsulation, nécrose, hémorragie), elle est objectivée histologiquement par trois éléments :

— désorganisation architecturale relative des cellules ;

— présence de mitoses à caractère anormal ;

— atypies nucléaires souvent importantes.

Ce sont, dans l'ensemble, des cellules allongées, fusiformes, évocatrices par leur cytoplasme relativement abondant et plus ou moins fibrillaire, éosinophile, dans la mesure où les éléments sont différenciés ; une trame conjonctivo-vasculaire peut séparer ces formations en faisceaux.

En certains champs, les cellules peuvent être dotées d'une anaplasie plus marquée. Les myofibrilles disparaissent et l'indifférenciation de ces éléments ne permet pas toujours d'affirmer leur origine musculaire.

Le diagnostic histologique :

En présence d'une tumeur à cellules fusiformes, certains diagnostics peuvent être discutés :

— *celui d'un sarcome fibroplastique*, plus spécialement à propos de ces formes anaplasiques ;

— *celui d'un schwannome malin :* dans ce dernier cas, la disposition palissadique des cellules, l'existence d'un manchon réticulinique engainant chaque cellule constitue un élément de diagnostic valable.

A côté de ces formes d'une malignité évidente, certaines tumeurs seraient d'interprétation plus difficile.

Ce sont ces formes qui posent les problèmes les plus angoissants, et le véritable problème devant une tumeur musculaire en apparence bénigne est de déceler les caractères de malignité. Or, la thérapeutique et le pronostic en dépendent.

Le diagnostic de ces formes particulières dépend de l'entraînement et de l'attention de l'anatomo-pathologiste. Ainsi pour GOLDEN et STOUT, la malignité est certaine, si au moins deux mitoses apparaissent par champ.

Cependant, on ne saurait insister assez sur cette difficulté, car certains myomes qui affichent tous les critères microscopiques de la bénignité vont proliférer et rapidement métastaser.

Cependant, que d'autres aux aspects identiques ont une évolution bénigne, le critère de malignité du myome réside en fin de compte dans son caractère invasif local ou la métastase. C'est l'opinion de SMITH et l'on conçoit les aléas d'une chirurgie qui s'appuie uniquement sur l'histologie parfois trompeuse, pour décider de l'importance de l'exérèse.

5° - ETUDE CLINIQUE

Il n'y a pas de symptômes spécifiques ou de signes cliniques pathognomoniques propres à caractériser ces tumeurs.

Elles ont pour originalité d'apparaître plus précocément que les tumeurs épithéliales et d'être moins sténosantes. Par ailleurs, l'évolution intra-péritonéale prédominante de ces sarcomes explique leur caractère palpable.

1) La durée des symptômes :

La durée des symptômes n'est pas une bonne indication sur l'ancienneté de ces tumeurs. Malgré un volume important, de nombreuses tumeurs ont fort peu de manifestations cliniques alors que d'autres, encore de taille réduite, se révèlent brutalement, nécessitant parfois un traitement chirurgical d'urgence.

Dans les formes à longue évolution spontanée, il existe parfois des périodes de rémission et de réapparition d'un ou plusieurs symptômes.

Il est, d'autre part, impossible chez un malade à longue histoire clinique, chez qui l'intervention vient de découvrir un léiomyosarcome, de déterminer si c'est le sarcome qui évolue depuis si longtemps ou si ce n'est pas un léiomyome qui vient de se transformer.

2) Les principaux symptômes et signes cliniques :

1° - La douleur abdominale est le symptôme le plus fréquent ; on la note mentionnée 27 fois. Elle siège habituellement à l'épigastre ou un peu latéralisée à droite : parfois dans le siège péri-ombilical, plus rarement dans la fosse iliaque.

Le type de douleur est variable. Il va de la sensation vague, de pesanteur épigastrique, à celui de crampes ulcéreuses rythmées par les repas. Cette dernière variété reconnaît pour substratum l'ulcération tumorale de la muqueuse.

On a décrit aussi des douleurs térébrantes, d'autres à irradiation postérieure évoluent par période, tendent à augmenter, à devenir permanentes, donnant un tableau de pancréatite chronique. Cette irradiation postérieure, rétro-péritonéale, est le fait de l'infiltration néoplasique du pancréas.

2° - Les hémorragies digestives :

Vingt-sept observations la mentionnent. Toutes les manifestations sont possibles.

— *L'hématémèse* de sang noir ou rouge est relativement peu fréquente, précédée des prodromes subjectifs habituels ; elle surprend toujours par son abondance. Quand rien ne l'expliquait, quand par sa répétition, elle devenait menaçante, des interventions exploratrices ont pu être tentées.

— *Les hémorragies intestinales* sont assez fréquentes. Elles vont de l'hémorragie microscopique à l'hémorragie massive nécessitant parfois un traitement d'urgence.

Les formes les plus rares sont réalisées par les selles striées de sang et la diarrhée sanglante.

— *Le mélæna* est en pratique plus fréquent. Son caractère est récidivant, peu abondant, causant rapidement une anémie.

— *Le saignement occulte* : Est souvent retrouvée (réaction de Weber).

3° - L'altération de l'état général :

Amaigrissement, anorexie, asthénie, occupent la troisième place : dix-neuf observations la mentionnent.

4° - Les vomissements : sont peu fréquents.

Sept observations les mentionnent. La présence de bile permet,

en cas de sténose, de conclure à l'origine infrapapillaire de la lésion, mais cet élément clinique semble de constatation peu courante.

5° - La diarrhée : pose des problèmes de pathogénie.

Elle peut être banale d'aspect, sanglante, mucopurulente, fétide parfois. Six observations la mentionnent.

Pour certains auteurs, il s'agirait d'une insuffisance pancréatique ; cette hypothèse repose sur le fait que la diarrhée n'apparaît que dans les observations où le sarcome issu de D2 envahit le pancréas. Cependant, bien que dans la littérature aucune exploration n'ait été pratiquée, cette hypothèse est très vraisemblable.

D'autres auteurs ont pensé à la résorption des produits toxiques, cause de fièvre et de diarrhée. Cependant, la grande fréquence des nécroses tumorales et de leur fistulisation dans le duodénum va contre la rareté des manifestations diarrhéiques.

Il n'existe qu'une observation où la diarrhée coexiste avec un sarcome de D1 (Pilati).

6° - La fièvre (6 observations). Autre symptôme intéressant, posant un problème pathogénique.

— Elle affecte divers types : tantôt continue, tantôt oscillante, tantôt récurrente. Elle a pu faire discuter une mélitoccocie, une typhoïde.

A cette fièvre, peuvent s'associer des frissons. Très significative en est l'observation de Kelly, où chaque poussée de fièvre récurrente est accompagnée de frissonnements.

Cinq malades présentaient une nécrose de la tumeur, avec abcédation ou fistulisation dans le duodénum (n^{os} 1, 7, 17, 24, 48, 52). On interprète habituellement cette fièvre comme la conséquence de la résorption sanguine des substances nécrotiques et toxiques libérées au sein de la tumeur.

L'association d'ictère et de fièvre chez un malade de Schwartz évoque un processus d'angiocholite.

7° - L'ictère :

La proximité du cholédoque pourrait faire croire que l'ictère est précoce ; il n'en est rien. *C'est une manifestation rare* (5 observations).

Lorsqu'il se manifeste, il est toujours dû à une tumeur naissant de D2 ou l'ayant envahi.

Par contre, l'ictère n'est pas la conséquence obligée de cette localisation.

Certaines tumeurs volumineuses qui envahissent le pancréas, respectent paradoxalement les voies biliaires. Ainsi sur 24 malades présentant une tumeur de D2, 22 ne présentaient pas d'ictère, malgré une infiltration variable, mais constante du pancréas.

Le diagnostic clinique de ces ictères est facile, ictère cutané, muqueux progressif, avec rétention sanguine des sels et pigments, décoloration des selles, urines foncées, prurit, hépatomégalie et grosse vésicule.

Parmi les quatre ictères obstructifs rapportés dans la littérature, deux sont apyrétiques et deux fébriles, dont un avec frissons. Cette association évoque l'infection des canaux biliaires associée à la stase biliaire.

La résorption des substances nécrosées serait peut-être en cause ; il est difficile de l'affirmer d'après les documents (Observations n^{os} 7, 21, 24, 43).

8° - La masse abdominale est un signe original du sarcome : *Le sarcome se palpe souvent*. Ce signe privilégié est dû à son extension rapide, excentrique dans la cavité abdominale.

On la retrouve dans 24 observations, dont la nôtre.

Cette masse est dure ou ferme, lisse ou irrégulière. Son siège électif est le creux épigastrique et l'hypochondre droit. L'hypochondre gauche, la région périombilicale, les fosses iliaques sont des sièges plus rares.

Il est possible, d'après ces descriptions, d'imaginer la forme typique : « il s'agit d'un malade de 35 à 65 ans, de sexe indifférent, qui se plaint d'amaigrissement, d'asthénie, de douleur abdominale. L'examen retrouve les signes de l'anémie ; habituellement, une masse est perçue. Le laboratoire ou la vue contrôle le caractère hémorragique des selles. Parfois il s'agit d'une diarrhée sanglante. » (Starzl - Bernhard - Heneger).

Cependant, les formes purement hémorragique, anémique, fébrile, douloureuse s'opposent à ce tableau typique.

3) Les corrélations anatomocliniques :

Lorsqu'on compare léiomyomes et léiomyosarcomes duodénaux avec les autres localisations digestives de ces tumeurs, il apparaît que :

— la douleur est plus fréquemment rencontrée dans les tumeurs bénignes, l'amaigrissement dans les tumeurs malignes ;

— l'ulcération et l'hémorragie semblent plutôt le fait des petites tumeurs.

Ce qui revient à dire que les tumeurs qui ne saignent pas restent ignorées jusqu'au jour où elles deviennent assez volumineuses pour être palpées.

— *La plupart des tumeurs de très gros volume sont à développement exoduodénal et, de ce fait, peu aptes à donner des hémorragies*. Même quand l'ulcération de la tumeur est évidente à l'intervention, on ne retrouve pas toujours la notion d'un saignement

antérieur. Inversement chez des malades qui saignent, la muqueuse n'est pas forcément ulcérée.

— L'anémie comme l'hémorragie ne sont pas obligatoirement la conséquence de l'ulcération. Dans certains cas, l'anémie existe sans hémorragie, mais il est vraisemblable que ces malades saignent continuellement et que les quantités sont trop faibles pour être repérées.

— Anémie, hémorragie, ulcération de la tumeur ne sont pas liées nécessairement et peuvent exister isolément.

4) Les complications :

1° - L'abcédation.

Il se forme une collection rétro-péritonéale ou viscérale, qui s'accompagne d'une altération de l'état général, d'une fièvre oscillante, de polynucléose, tous signes évoquant la suppuration profonde.

Peu d'observations la mentionnent ; la plus significative, peut-être, est celle de Seymour (n° 7), où la tumeur fistulisée dans le duodénum, en faisait communiquer la cavité avec un abcès rétro-duodénal. Mais bien avant la formation de ces collections profondes, la nécrose de la tumeur qui entraîne des accès fébriles, peut être considérée comme une abcédation et nombreuses sont alors les observations qui la mentionnent. Ces abcès fistulisés sont des arguments péremptoires de malignité.

2° - L'obstruction des voies biliaires.

Il s'agit en règle d'un ictère rétentionnel, progressif, mais avec ce caractère particulier que, souvent, fièvre et douleurs s'y associent.

Langiocholite, la résorption des substances nécrosées interviennent sans doute pour provoquer la fièvre.

L'obstruction des voies biliaires est l'apanage des tumeurs évoluées, formées au dépens de D2. Mais sa faible fréquence est le point surprenant de l'étude des sarcomes duodénaux. *Alors que les cancers ampullaires se révèlent par un ictère, des sarcomes volumineux peuvent englober toute la région péripapillaire sans entraîner de rétention biliaire.*

3° - La sténose duodénale.

Peu d'observations la mentionnent. Encore que les signes radiologiques de sténose ne soient pas toujours confirmés par l'intervention ou l'autopsie.

L'observation belge de Brombart et Meuris est à ce point significative. Aspect de sténose de D4 sans compression anatomique. Seuls de nombreux nodules sont retrouvés disséminés sur le péritoine.

La présence ou l'absence de vomissements bilieux indique, en principe, l'origine supra ou infrapapillaire de la tumeur.

4° - La perforation en péritoine libre :

Trois observations décrivent un tableau de péritonite aiguë,

nécessitant une intervention. Cette complication est parfois la première manifestation clinique.

L'observation de Williams (n° 18), cite le cas d'une jeune femme de 36 ans qui présente dans les suites de couche immédiate un tableau de péritonite aiguë dont elle décède malgré un drainage chirurgical. Une tumeur de 3 × 4 cm formée au dépens de D4 envahissait le côlon transverse et le foie. Le liquide péritonéal fécaloïde provenait d'une perforation colique.

Plus intéressante est l'observation de Nitshe et Suckle (n° 20) où une femme de 64 ans, opérée d'un neurinome de l'acoustique, décède le 10e jour d'une importante hémorragie digestive. L'autopsie montre une ulcération de D1 perforée dans le péritoine.

Cette association neurinome de l'acoustique - sarcome de D1 est unique dans la littérature. La perforation postopératoire d'une muqueuse épargnée par le sarcome pose le problème d'une pathogénie neurogène : est-ce la tumeur nerveuse, ou le traumatisme chirurgical *au niveau de l'encéphale*. ? Il est difficile de trancher.

Un caractère important se dégage : les léiomyosarcomes duodénaux se perforent plus fréquemment que les sarcomes gastriques.

5° - L'extension néoplasique se fait soit par contiguïté, le sarcome adhérant volontiers aux organes voisins, soit par voie vasculaire. Il faut opposer à ce sujet la classique rareté des métastases lymphatiques et la fréquence des métastases par voie veineuse.

L'invasion pancréatique est très fréquente ; elle est le fait des tumeurs de D2 (Anderson, Stommel, Seymour, Harrington, Hening).

Elle est la condition de l'ictère obstructif ; l'invasion pancréatique peut se faire à des degrés divers. Le chirurgien a l'impression qu'il s'agit d'un cancer de la tête du pancréas ; mais l'absence fréquente d'ictère rétentionnel est un argument en faveur de l'origine léiomyosarcomateuse de la tumeur.

L'invasion gastrique colique et intestinale est beaucoup moins fréquente : seules les tumeurs ayant longtemps évolué envahissent ces organes.

Un fait intéressant, bien qu'il prête à discussion, ressort de la littérature. Les tumeurs qui envahissent l'estomac ne se traduisent pas par des signes radiologiques duodénaux, alors que l'invasion colique ou intestinale apparaît associée à une image duodénale.

Citons la seule observation d'Iggorn où la vésicule biliaire était envahie par le processus néoplasique.

Les métastases péritonéales réalisent des nodules de taille irrégulière, de consistance variable, peu nombreux ou disséminés sur le péritoine, le petit épiploon, le mésentère et le mésocôlon.

Les métastases hépatiques vont du nodule solitaire au foie truffé (Anderson, Stommel, Lopez).

Ces nodules sont de même constitution histologique que la tumeur mère, leur taille varie de 1 à 6 cm de diamètre.

Les métastases pariétales (Burgerman, Riveros, Schwartz) sont rares.

Les métastases ganglionnaires sont peu fréquentes, c'est une caractéristique des sarcomes. Trois observations seulement les mentionnent (Burgerman, Riveros, Schwartz).

Leur absence est une des bases de la chirurgie radicale. Leur faible pouvoir métastatique ganglionnaire peut autoriser les interventions majeures.

Les métastases généralisées. Une seule observation en fait mention (Lopez) : métastases pulmonaires, hépatiques, pariétales, sur cicatrice de laparotomie.

6° - Les embolies pulmonaires :

Elles compliquaient fréquemment la chirurgie avant l'usage des anticoagulants. Grande cause des décès postopératoires, elle est signalée par Von Salis, Golden, Brdiczka, Foshee, Seymour, Anderson.

Il est séduisant de dresser un parallèle entre la thrombophilie des fibromes utérins et celle des sarcomes musculaires.

La phlébite postopératoire, le traumatisme chirurgical, la thrombose des veines mésentériques et iliaques sont les causes habituelles des embolies.

6° - ETUDE RADIOLOGIQUE

1) Les techniques :

Le transit gastro-duodénal

Cet examen est de grande valeur pour déceler la lésion à un stade précoce. Le cadre duodénal est difficile à bien injecter : la technique doit être parfaite, employer une bouillie claire, homogène, clichés en série, quantité minime de baryte, afin d'éviter l'opacification massive de l'estomac qui, ptosé ou dilaté, pourrait masquer le cadre duodénal.

Cependant, si la dilatation gastrique est importante, la baryte ne peut s'évacuer et stagne. Le duodénum mal opacifié peut donner de fausses images.

La technique de Decroix pallie cet inconvénient par injection directe intraduodénale au moyen d'une sonde d'Einhorn. Decroix conseille d'infiltrer les splanchniques avec une solution de novocaïne, afin d'éliminer les spasmes réflexes.

Les autres examens radiologiques

Utilisables en dehors du cliché de l'abdomen sans préparation, sont la duodénographie hypotonique, le radio cinéma, le transit intes-

tinal, le lavement baryté, l'urographie intraveineuse, le rétro-pneumopéritoine qui décèlent la compression des organes voisins.

2) Les résultats :

Parmi les 72 observations publiées dans le monde, seulement 35 d'entre elles comportent des documents radiologiques. Il est surprenant de constater que malgré l'existence de tumeurs parfois volumineuses, un certain nombre d'entre elles, restent radiologiquement muettes. Ainsi sur les 35 observations utilisables, 25 présentent des anomalies, alors que les 10 autres sont considérées normales.

Dans ces 10 observations, la découverte opératoire d'une tumeur a fait reconsidérer le diagnostic radiologique. Ainsi des images qui avaient échappé à l'observation première, furent retrouvées rétrospectivement et interprétées en raison des données anatomiques.

Nous classerons les images observées en deux groupes :

— *les images directes* visualisant la tumeur duodénale ;

— *les images indirectes*, la compression d'un organe voisin révélant la lésion.

A) Les images directes :

a) LA LACUNE DUODÉNALE

Elle est certainement l'image la plus fréquente (16 observations). La lacune est arrondie ou ovalaire, à bords nets, ou plus souvent irréguliers, sténosant plus ou moins la lumière duodénale, effaçant les muqueux.

La présence d'une ulcération en regard de la lacune permet de décrire la lacune pure, et la lacune ulcérée.

1° - *La lacune pure.*

La tumeur sous-séreuse refoule une muqueuse intègre (lacune à limites nettes) ou une muqueuse adhérente et enflammée (contours irréguliers).

Devant une telle lacune, la correspondance anatomique est variable : habituellement, l'image correspond à une tumeur non ulcérée, et non nécrosée (BRDICZKA, SHACKELFORD, SCHWARTZ) : parfois, la lacune est *pure en apparence*, il s'y associe une ulcération muqueuse que n'objective pas la radiographie (HEYMAN, WILBERT et POLLARD).

Plus rarement, la tumeur est nécrosée en son centre, mais ne fistulise pas au travers de la muqueuse (SEYMOUR, HENNING, GARLAND).

CONCLUSION :

Le caractère nécrotique de la tumeur n'apparaît qu'à l'autopsie, lorsqu'elle ne fistulise pas dans la muqueuse.

On ne peut conclure devant l'absence de niche à l'intégrité de la muqueuse (3 observations avec ulcère radiologiquement muet).

2° - *La lacune ulcérée* (7 observ.) - Harrington, Itikawa, Zintel, Martin, Wilber et Pollard, Starzl.

L'image de soustraction peut se localiser à la seule muqueuse ; parfois, elle mène par un trajet fistuleux dans une cavité nécrotique.

b) La sténose duodénale (Starzl, Jœrson, Brombart).

Elle est rare, puisqu'on ne l'observe que trois fois. Elle s'accompagne de la dilatation du duodénum susjacent avec signes de lutte gastro-duodénale.

Les exemples de Starzl et Jœrson correspondent à une sténose anatomiquement confirmée.

Par contre, dans l'observation de Brombart, malgré des signes radiologiques évocateurs, il n'existait pas de sténose anatomique.

c) La niche duodénale isolée et les fistules

La niche est très rare : elle prend un aspect banal comme dans l'observation de Pilati. Parfois, elle évoque un diverticule duodénal.

Cet aspect pseudo-diverticulaire correspond à l'ulcération muqueuse plus profonde, sans soulèvement de la muqueuse toutefois.

Lorsque la totalité de la tumeur est nécrosée et lorsqu'elle communique avec la lumière, la baryte opacifiant les cavités donne des images déchiquetées, anfractueuses ; un ou plusieurs trajets fistuleux font correspondre la cavité tumorale avec le duodénum.

Quand cette cavité est bien détergée, son opacification peut évoquer alors un volumineux diverticule. Ces abcès sont de siège rétropéritonéal ou intra-abdominal.

La fistule menant dans une cavité abcédée et anfractueuse est hautement évocatrice de la malignité. Elle est la traduction radiologique de la tendance nécrotique si particulière à ces tumeurs.

d) Les irrégularités de la muqueuse

Elles sont de constatation peu fréquente et répondent à l'infiltration néoplasique qui fixe les plis ou les efface. Ces aspects correspondent au tout début de l'envahissement duodénal. Comme ces tumeurs sont diagnostiquées très tard, ce stade de début est largement dépassé.

Les irrégularités de la muqueuse passent ainsi au second plan devant des images organiques beaucoup plus évocatrices.

C'est surtout au cours des sténoses duodénales que ces irrégularités se rencontrent (Starzl, Jœrson, Brombart). L'observation de Brombart est intéressante à cet égard : elle décrit des irrégularités *d'aspect cérébroïde* qui a pu faire penser transitoirement à un lymphosarcome, alors qu'il s'agissait d'un léiomyosarcome.

B) Les images indirectes :

Sont le fait des tumeurs dont le développement est excentrique, sans altérer le duodénum. Si au développement exoduodénal prédo-

minant s'associe un envahissement endoduodénal, les images directes seront alors retrouvées.

Le duodénum est tout proche du petit épiploon, du mésentère et du mésocôlon. Le sarcome les infiltre, décolle les feuillets péritonéaux, s'y incancère et comprime les organes voisins (estomac et côlon surtout).

a) La compression colique

On la retrouve dans trois observations (Foshee, Richardson, Riveros). Il est fréquent de constater que du fait même de leur développement excentrique, exoduodénal, ces tumeurs comprimeront le côlon ascendant ou transverse, sans marquer leur empreinte sur le duodénum.

Dans ces trois observations, la tumeur se révélait par une compression colique extrinsèque isolée.

b) La compression gastrique

Par contre, lorsque la radiologie décèle une compression de ce type, il est constant de retrouver une image lésionnelle duodénale.

Il apparaît que ce type de compression correspond à un stade avancé de l'évolution de la tumeur, qui ayant envahi le duodénum, refoule ensuite les organes voisins.

Les constatations autopsiques et opératoires ont vérifié que ces compressions coliques et gastriques étaient *le fait de tumeurs volumineuses*, allant de la taille d'une *tête fœtale* à celle d'une *tête d'enfant*.

C) Critères de malignité et limites du diagnostic radiologique :

Il est difficile de départager les tumeurs bénignes des tumeurs malignes. Cependant, quelques éléments plaident dans l'un ou l'autre sens.

1° - Les tumeurs bénignes :

L'image caractéristique de la tumeur bénigne duodénale est la lacune bulbaire : le rebord duodénal conserve un contour régulier, la lacune est ovalaire ou polycyclique, mais toujours bien limitée. La radiographie avec compression majore tous ces caractères.

Lorsque la lacune obstrue une grande partie de la lumière, celle-ci reste toutefois visible et un liseré de baryte entoure l'image lacunaire.

Gutmann insiste sur certains caractères de bénignité :

— souplesse de la paroi duodénale,
— mobilité de l'image lacunaire,
— indolence à la pression,
— absence de convergence des plis muqueux.

Encore faut-il différencier les tumeurs bénignes de certains aspects particuliers :

— *les corps étrangers alimentaires*, les bulles d'air arrêtées momentanément dans le bulbe, auront vite disparu après répétition de l'examen radiologique ;

— *le calcul biliaire* émigré dans le bulbe peut poser un problème plus délicat, mais l'injection gazeuse de la voie biliaire, le reflux baryté dans la vésicule ou le cholédoque, signant la fistule cholécysto-duodénale permettront la discrimination ;

— *le prolapsus de la muqueuse gastrique* à travers le pylore réalise une image en ombrelle avec contours polycycliques ;

— *la tumeur bénigne pylorique prolabée* dans le bulbe peut réaliser une lacune en tous points identiques à celle de la tumeur duodénale.

Elle s'en distinguerait par les caractères suivants :

— persistance d'un résidu gastrique six heures après ;
— lacune visible souvent qu'en décubitus latéral droit ;
— lacune paraissant tantôt bulbaire, tantôt antrale à des examens successifs.

— *le seul problème insoluble* est celui des images réalisées par un sarcome sous-muqueux au début. La littérature nous a montré que ces formes de début n'étaient pratiquement jamais dépistées, vraisemblablement en raison de la rapide évolutivité de ces tumeurs.

Seul un accroissement rapide à deux examens successifs pourrait y faire penser ; mais son caractère exceptionnel ne fait souvent pas envisager un tel diagnostic.

2° - La duodénite œdémateuse d'origine ulcéreuse :

Elle réalise un défaut de remplissage du bulbe, des irrégularités de son contour, de sa tonalité. Lorsque la tumeur est petite ou qu'elle s'étale en surface, elle peut réaliser ce même aspect, et l'absence de niche doit rendre circonspect sur ces images, que l'on verse facilement au compte des duodénites ulcéreuses.

3c - Les compressions extrinsèques :

— par grosse vésicule, par tumeurs rétro-péritonéales (rein, pancréas, par tumeur hépatique, par anévrysmes (mésentérique supérieure, artère hépatique, aorte abdominale) ;

— par la pince aortico-mésentérique réalisant la sténose de D3 ;

La muqueuse est alors parfaitement normale.

4c - Les images de malignité proprement dite :

Bien que le diagnostic entre tumeur bénigne et maligne ne soit pratiquement jamais porté avant l'intervention, il est possible de dégager des critères radiologiques de malignité :

— *la lacune à limite irrégulière*, avec une ulcération en surface ;

— *la fistule isolée* ou naissant au centre d'une lacune. Cette dernière image est particulièrement maligne.

7° - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Le diagnostic se pose en fait selon deux chapitres.

Pour des signes cliniques, qui orientent vers une affection digestive (douleurs, hémorragies digestives, diarrhée sanglante ou banale, à l'exclusion toutefois de la perception d'une masse), la radiologie apporte ou n'apporte pas de signes localisateurs.

1) Absence d'image tumorale :

On le retrouve dans 10 observations, avec les diagnostics les plus divers. A plus forte raison lorsqu'existe une lésion associée (lithiase, ulcère, hernie diaphragmatique, douleurs ou hémorragies sont facilement mises sur leur compte, jusqu'au jour où une complication inattendue ou une laparotomie n'entraîne une révision du diagnostic.

Ainsi Anderson cite le cas d'un homme de 37 ans traité depuis cinq ans pour un ulcère duodénal, que la radiographie n'a jamais décelé. Il faut attendre l'apparition d'une masse abdominale pour réviser le diagnostic.

a) La lithiase vésiculaire

Les calculs vésiculaires sont fréquents. Des douleurs de l'hypochondre droit, sans autres signes radiologiques, font accepter facilement ce diagnostic.

Un malade de Ripstein présentant des douleurs de l'hypochondre droit et un mélaena sans signes radiologiques sauf une vésicule exclue, subit une cholécystectomie qui, paradoxalement, l'améliore pendant deux ans ; la récidive des signes antérieurs font réintervenir et découvrir la tumeur.

On peut se demander si la tumeur n'est pas apparue après la première intervention au cours de laquelle l'exploration n'avait pas montré de modification, si ce n'est un aspect inflammatoire des parois gastro-duodénales.

Ayers rapporte le cas d'une femme de 80 ans chez qui les douleurs de l'hypochondre droit furent mis sur le compte d'une lithiase vésiculaire et l'hématémèse sur celui d'une hernie diaphragmatique.

La répétition des examens finit par découvrir *une lacune* de D2.

b) La hernie diaphragmatique

Sa présence induit en erreur. Devant des hémorragies digestives répétées, la découverte d'une hernie diaphragmatique est satisfaisante pour l'esprit. Cependant le caractère douloureux de l'abdomen passe souvent au second plan. Et ce symptôme négligé trouve son explication quand une laparotomie découvre la tumeur.

Tel est le cas des malades de Schwartz et d'Ayers.

En conclusion :

Ulcère gastro-duodénal, lithiase vésiculaire, hernie diaphragmatique sont les sources de confusion lorsque la radiologie révèle leurs lésions, sans montrer celle du sarcome.

Mais l'analyse séméiologique prend ici toute sa valeur, telle hémorragie ne cadre pas avec une lithiase, telle douleur n'est pas expliquée par une hernie diaphragmatique.

Certains syndromes ulcéreux sans composante radiologique doivent être l'objet d'un minutieux interrogatoire qui montrera leur caractère atypique, leur topographie parfois aberrante et fera mettre en doute le diagnostic d'ulcère, et l'on comprend l'erreur inévitable quand hernie diaphragmatique et lithiase s'associent.

c) La pancréatite chronique

L'infiltration pancréatique explique le caractère parfois violent de la douleur avec irradiation postérieure typique.

Ce serait là encore une source de confusion si des clichés radiographiques n'étaient demandés pour tout syndrome douloureux abdominal.

d) La lithiase du cholédoque

Le léiomyosarcome de D2 qui donne un ictère par invasion pancréatique la simule volontiers. Il s'agit d'un ictère rétentionnel franc, avec poussées fébriles, douleurs, frissons évoquant l'infection biliaire d'origine lithiasique, mais certains signes jettent une note discordante et font plutôt penser à un cancer des voies biliaires, grosse vésicule, masse abdominale, absence d'images calculeuses.

Ce caractère mixte d'ictère rétentionnel à grosse vésicule, d'ictère infecté, accompagné d'une masse abdominale, est le propre des tumeurs évoluées.

Cet élément fébrile est à rattacher à l'angiocholite, mais aussi et certains auteurs y ont insisté, à la résorption de produits nécrotiques.

Cette hypothèse est intéressante, car elle expliquerait d'une façon originale le tableau fébrile : résorption de ces produits par voie sanguine ou absorption par voie digestive.

Elle est corroborée par le fait que certaines observations décrivent un tableau fébrile avec frissons en dehors de tout ictère. Cependant cette hypothèse ne peut être formellement vérifiée, nombreuses restant les observations où la tumeur bien que nécrosée, ne s'accompagne pas de fièvre.

2) Présence d'une image tumorale :

Nous avons vu quelles lésions bénignes ou inflammatoires il fallait éliminer au diagnostic radiologique.

a) Les cancers épithéliaux sont les plus fréquents parmi les tumeurs duodénales (D2 notamment). Ils peuvent réaliser :

— une infiltration annulaire ou une lacune ulcérée ;

— un effacement et un épaississement de la muqueuse ;

— une lacune irrégulière, petite, polypoïde ;

— une dilatation duodénale au-dessus d'une sténose ;

— une rigidité de la paroi.

b) Les autres sarcomes, en particulier le lymphosarcome qui est *beaucoup plus fréquent* et qui donne à la muqueuse un aspect cérébroïde (cependant Brombart a rencontré un léiomyosarcome reproduisant exactement l'aspect du lymphosarcome).

8° - THERAPEUTIQUE

Elle est exclusivement chirurgicale. Les résultats sont d'autant meilleurs que le diagnostic est plus précoce. La radiothérapie n'est de secours que pour les malades chez qui la tumeur est trop évoluée.

1) La préparation du malade :

Elle a son importance, devant la gravité de l'acte chirurgical.

— les transfusions de sang augmentent la masse sanguine et parent à l'anémie ;

— la rechloruration avec du sérum salé isotonique ou hypertonique, associée à la prise orale ou parentérale de potassium, sera appliquée en fonction de l'ionogramme ;

— le rétablissement de l'état général sera confié aux hydrolysats de protéines, aux petites transfusions répétées, aux extraits hépatiques, à la vitamine K et aux protecteurs hépatiques ;

— dans l'éventualité d'une sténose duodénale, une aspiration duodénale continue évite l'intoxication par résorption du liquide de stase.

Ainsi préparé, le malade affronte plus facilement l'intervention.

— *L'anesthésie* la meilleure est le circuit fermé, avec éther, oxygène, protoxyde d'azote.

2) Les types d'intervention :

— La duodénectomie partielle est de mise lorsque la tumeur est peu développée, l'envahissement restant localisé à une face duodénale. Ces cas sont malheureusement fort rares. L'intervention est bien supportée. Une duodénorraphie répare la brèche.

— La duodénectomie segmentaire correspond à un envahissement pariétal plus important : elle est de pratique plus courante que la précédente. Une anastomose rétablit la continuité.

Quand la tumeur occupe la première portion du duodénum, il

faut y associer une gastrectomie aux deux tiers comme dans l'ulcus, afin d'éviter l'ulcération peptique de la bouche anostomotique. Le cholédoque est un rapport dangereux, qu'il faut ménager.

Lorsque l'angle duodénojéjunal est en cause, se pose le problème de la voie d'abord : attaque de droite à gauche par la face vasculaire, attaque de gauche à droite par la face avasculaire.

— La duodénopancréatectomie. - Intervention majeure, la plus fréquente en matière de sarcome, car un diagnostic souvent tardif a permis une grande extension néoplasique ; le chirurgien pratique l'ablation du cadre duodénal et de la tête du pancréas, après repérage et dissection de la tumeur.

Le curage ganglionnaire est affaire d'écoles. Pour la plupart des auteurs il est inutile, car le sarcome est très peu lymphophile. Si la biopsie extemporanée ganglionnaire se révèle positive, le curage reprend ses droits.

Le rétablissement de la continuité pose de nouveaux problèmes, anastomose gastro-jéjunale, réabouchement du cholédoque et de la tranche pancréatique sur une anse en Y.

— Les interventions palliatives sont la seule ressource pour un malade vu tardivement.

Lorsque le sarcome est haut, siégeant au premier et deuxième duodénum, la gastrojéjunostomie shunte la tumeur.

Lorsque le sarcome est de siège plus bas, la duodénojéjunostomie latéro-latérale établit la dérivation.

Une cholécystectomie interne peut précéder ou suivre la dérivation digestive.

3) Les indications :

TYPE	LOCALISATIONS				Nombre d'interventions	Nombre de décès
	D1	D2	D3	D4		
Duodonectomie partielle	0	3	4	0	7	2
Duodonectomie segmentaire	2	4	5	3	14	4
Duodéno-pancréatectomie	1	11	1	1	13	2
Gastro-entérostomie	0	0	1	0	1	0
Laparotomie seule	0	3	0	2	5	3

Pour un malade vu tardivement, la seule ressource est l'intervention palliative.

Pour les autres, la tactique dépend de l'origine de la tumeur, un tableau résume les diverses interventions en fonction de la localisation duodénale.

Pour le deuxième duodénum, la duodéno-pancréatectomie est la seule intervention radicale à envisager.

Pour les autres localisations, la duodénectomie partielle ou segmentaire est à discuter.

4) Les résultats :

— LES COMPLICATIONS POST-OPÉRATOIRES :

Ces interventions sont très choquantes ; les complications post-opératoires grèvent cette chirurgie : la désunion de l'anastomose, les fistules biliaires ou pancréatiques, les hémorragies intestinales, l'ulcère peptique, l'occlusion post-opératoire.

— LA MORTALITÉ OPÉRATOIRE :

L'idée générale qui se dégage du tableau précédent est que la mortalité opératoire est très forte pour toutes les méthodes.

Cependant, l'amélioration des techniques opératoires en matière de chirurgie duodénale et pancréatique doit nuancer ce jugement.

Avant 1949, sur 14 malades opérés, 8 d'entre eux ne survivent pas à l'intervention.

Après 1949, la décade qui suit n'enregistre que 2 décès pour 23 interventions. Ces chiffres sont concluants.

— LA SURVIE POST-OPÉRATOIRE : le pronostic.

DURÉE DE L'ÉVOLUTION EN ANNÉES

	0 1	1 2	2 3	3 4
SURVIE	9	3	1	3
MORT ou RECIDIVE	5	2	0	1

Les observations ne sont pas encore assez nombreuses pour dégager des notions pronostiques. Parmi les 25 malades qui ont survécu à l'intervention, 16 étaient encore en vie en 1959, sans récidives ni métastases. Cependant, du fait de la longue évolution spontanée de certaines tumeurs, une surveillance assez prolongée est nécessaire pour évaluer sainement les résultats.

Malgré l'incertitude du pronostic, malgré l'imprévisibilité du génie évolutif de ces tumeurs, l'intervention chirurgicale est toujours indiquée, même lorsque le volume de la tumeur s'oppose à son exérèse ; un soulagement suit toujours la dérivation interne.

Et devant l'existence de quelques survies à long terme, quelques guérisons sont à espérer.

V. — OBSERVATION PERSONNELLE

Notre malade, N... Gustave, était âgé de 28 ans, exerçant la profession de mécanicien de marine.

1) Histoire de la maladie :

Le 24 *Mars* 1960, le malade présente une pâleur et une céphalée brutales, sans vertiges cependant.

Le 25 *Mars* 1960, des vomissements post-prandiaux, alimentaires, mêlés de sang noir, avec quelques caillots, sont émis en faible quantité.

Le 27 *Mars* 1960, une nouvelle hémorragie se manifeste. Il s'agit d'une hématémèse marc de café, presque pur, de la contenance d'un verre, qui apparaît après le repas du soir.

Le 28 *Mars* 1960, le malade est hospitalisé à l'hôpital de Martigues. Il y présente, à son entrée, une hématémèse faite de sang rouge, d'un demi-verre environ.

Cette émission de sang est suivie du cortège habituel : lypothymies, bourdonnements d'oreilles, sueurs froides, vertiges, refroidissement des extrémités.

Le même jour, le malade émet un mélaena dans un épisode diarrhéique. Devant les signes d'anémie aiguë, un traitement d'urgence est nécessaire, le taux des globules rouges tombe à 1.840.000, la T.A. est de 10.

Sous l'effet des traitements, l'hémorragie cesse et l'état général s'améliore nettement.

Le 2 *Avril* 1960, quatre jours après son hospitalisation, des radiographies gastro-duodénales se révèlent normales.

Le malade suit alors un traitement à base de vitamine B 12, et reprend une alimentation normale.

Une nouvelle série de clichés se révèle négatif. Le malade réintègre son domicile en bon état général, avec une discrète anémie à 3.930.000 G.R.

Le 19 *Juillet* 1960, nouveau tableau fait de pâleur, d'apparition brutale, lipothymie, nausées. Cependant, aucune hémoragie n'est extériorisée.

Le 22 *Juillet* 1960, ce malade est hospitalisé dans le service du Professeur Recordier. A son entrée, le malade émet des selles noires, sans caillots, de consistance liquide.

2) L'examen :

L'interrogatoire retrouve un vague syndrome douloureux épigastrique, fait de douleurs très peu intenses, très éphémères, sans rythme ni périodicité. Cette douleur est contemporaine de l'hémorragie et ne la précède pas.

Un syndrome général est facilement mis en évidence. Il est fait d'amaigrissement récent, d'asthénie. Cependant, l'appétit est conservé, la courbe thermique est normale.

L'examen est pauvre, à côté du syndrome anémique évident, l'abdomen paraît tout à fait normal.

3) L'évolution :

Le malade subit cinq transfusions de 250 cc. Celles-ci font remonter le chiffre des hématies vers 4 millions.

Le 3 Août 1960, une transit gastro-duodénal se révèle à nouveau normal.

Le 22 Août 1960, nouveau mélaena sous forme de diarrhée sanglante. La formule retombe à 2.600.000. Des transfusions compensent rapidement l'hémorragie.

Lors de cet épisode hémorragique, le malade signale, pour la première fois, une douleur persistante siégeant à l'ombilic, s'irradiant en barre dans les deux flancs. L'examen découvre alors une masse sus-ombilicale droite, la paroi se défendant mal à ce niveau.

Le 8 Septembre 1960, un lavement baryté est pratiqué qui est normal.

Le 12 Septembre 1960, une nouvelle série gastro-duodénale montre pour la première fois une image de compression extrinsèque de la région antro-pylorique. Cette image est fixée sur les différents clichés. Il n'y a aucune déformation du relief muqueux duodénal.

Le 5 Octobre 1960, une série gastro-duodénale montre la persistance et l'accentuation de la compression antropylorique. Le duodénum est toujours normal.

Le 20 Octobre 1960, une laparoscopie est pratiquée, le foie apparaît, d'aspect normal, la vésicule est légèrement dilatée mais non distendue.

Dans la région sous-hépatique et sous-vésiculaire existe une masse d'aspect irrégulier, battante et recouverte d'épiploon.

Cette déformation répond à la zone cliniquement moins dépressible. Il s'agit donc d'une formation du volume d'une mandarine située entre la vésicule et la grande courbure.

Dès lors, une laparotomie exploratrice est envisagée.

Le 15 Novembre 1960, les accidents hémorragiques reprennent. Cependant, la formule numération reste normale, l'état général n'est pas perturbé. Le malade est transféré dans le service du Professeur DE VERNEJOUL, où il est opéré le lendemain.

4) Le protocole opératoire :

Une duodénopancréatectomie est pratiquée.

Après une incision médiane sus-ombilicale, le premier temps de l'exploration permet de mettre en évidence une masse de la taille d'une grosse mandarine, qui est placée dans l'étage sus-mésocolique à la face antérieure du duodéno-pancréas.

Après décollement duodéno-pancréatique, la dissection et la libération de la tumeur est entreprise sur sa face antérieure.

La dissection de la tumeur au plus près permet de se rendre compte qu'elle envahit largement la face interne du deuxième duodénum, centrée par l'ampoule de Vater.

Une cholédocotomie permet de préciser les rapports de la masse avec le canal cholédoque.

L'examen histologique extemporané montrant qu'il s'agit d'une tumeur maligne, on pratique une duodéno-pancréatectomie céphalique.

Le rétablissement de la continuité nécessite :

1° - De montrer une anse jéjunale en Y transmécolique, avec fermeture du bout supérieur, implantation cholédoco-jéjunale termino-latérale à points séparés. Un drain de Kehr est introduit dans la cholédocotomie, la branche inférieure franchissant l'anastomose.

2° - D'implanter le pancréas par anastomose wirsungo-jéjunale, puis pancréato-jéjunale.

3° - D'anastomoser estomac et jéjunum en termino-latérale en deux plans à points séparés au fil de lin au-dessous des deux autres anastomoses.

La péritonisation est terminée par un drainage et par une fermeture en trois plans des parois.

5) Le diagnostic anatomo-pathologique :

L'examen macroscopique de la pièce montre une paroi duodénale de structure normale, et un tissu pancréatique remanié à certains champs par des images de sclérose péri ou intra-lobulaire caractéristique. Cette sclérose étant essentiellement parcellaire, développée au voisinage de la tumeur.

Le ganglion examiné par ailleurs est hypertrophié sans indice de métastases.

L'examen microscopique (Professeur Payan) :

Il s'agit d'une tumeur à cellules fusiformes, dotées de caractères histologiques de malignité : atypies nucléaires nettes, mitoses. Ces éléments comportent un noyau allongé mais généralement arrondi à ses extrémités, un cytoplasme assez abondant évoquant des cellules de type musculaire lisse.

L'hypothèse d'un léiomyosarcome, qui avait été envisagée lors de la biopsie extemporanée, se trouve entièrement vérifiée à l'examen de contrôle.

Par ailleurs, la tumeur comporte une vascularisation assez riche.

6) L'évolution post-opératoire :

Dans les 48 premières heures, les suites opératoires sont bonnes, le drainage fonctionnant correctement.

Le 20 Décembre 1960, apparaît une fistule biliopancréatique que l'on traite par aspiration de la bile et réinjection dans la sonde.

L'état du malade décline progressivement. Il décède le 25 Décembre 1960.

7) La comparaison avec les données de la littérature permet de dégager quelques particularités :

1° - Il s'agit d'un homme jeune, ayant présenté des hémorragies digestives hautes et basses. Les radiographies ont été normales au début. Une image suspecte de compression de l'antre pylorique et du bas-fond gastrique a été la seule anomalie ; le duodénum ne présentant aucune modification. Or, les observations antérieures décrivent l'association constante d'une image duodénale suspecte et d'une compression gastrique.

2° - Malgré l'infiltration pancréatique importante, l'élément douloureux était au second plan, très discret, réduit à une gêne transitoire et éphémère, noyée dans les tableaux hémorragiques successifs.

3° - Malgré cette infiltration pancréatique, il n'a pas été constaté d'ictère obstructif. Cette donnée concorde avec celles de la littérature : l'obstruction biliaire qui est le fait des sarcomes du deuxième duodénum reste paradoxalement très rare.

4° - Notre malade a été explorée par laparoscopie. Cette exploration n'est pas signalée dans la littérature. Elle a permis dans le cas

particulier la mise en évidence d'une masse de la région sous-hépatique. Cet examen est très intéressant pour visualiser ces sarcomes dont on connaît le développement très particulier dans la cavité péritonéale.

5° - Une duodéno-pancréatectomie a été tentée. Cette chirurgie majeure en grève encore lourdement le pronostic. Le décès est survenu quelques jours après l'intervention, qui s'était compliquée d'une fistule biliaire.

VI. — CONCLUSIONS

Les léiomyosarcomes sont des tumeurs malignes nées aux dépens des fibres musculaires lisses de la paroi duodénale.

Environ 72 observations concernant ces sarcomes ont été publiées dans la littérature mondiale.

1°) Cette tumeur maligne frappe avec une égale fréquence l'homme et la femme, la quarantaine restant l'âge de prédilection.

2°) Plus de la moitié des léiomyosarcomes naissent de la paroi du deuxième duodénum, viennent ensuite par ordre décroissant la 3^{me}, la 1re et la 4^{me} portion.

3°) Les symptômes les plus fréquents sont :

— la douleur abdominale qui affecte tous les types, elle évoque aussi bien les douleurs ulcéreuses, que vésiculaires ou pancréatiques ;

— les hémorragies digestives sont représentées
par les hématémèses
le mélaena
et le saignement occulte.

— l'amaigrissement.

Les symptômes rares sont :

la fièvre
les vomissements
la diarrhée,

que certains auteurs rattachent à l'infiltration pancréatique, et qui pour d'autres, sont la conséquence de la résorption intestinale de produits nécrotiques.

Par contre, l'ictère reste très rare. C'est une grande caractéristique de ces tumeurs de conserver la perméabilité des voies biliaires malgré l'infiltration néoplasique du pancréas.

Ces obstructions biliaires, rares, sont le fait des tumeurs du deuxième duodénum : sur 24 observations de léiomyosarcomes du deuxième duodénum, seulement 5 cas d'ictères ont été rapportés.

4°) Un signe physique est important et fréquent, la perception d'une masse tumorale du creux épigastrique.

5°) Les signes radiologiques que l'on peut classer en deux groupes :

— les images proprement duodénales dont la lacune est de rencontre fréquente, les irrégularités de la muqueuse et les trajets fistuleux qui sont hautement évocateurs de la malignité ;

— les images de compression des organes voisins (estomac et côlon) sont parfois les seules manifestations radiologiques.

Le développement excentrique intra-abdominal fait que ce sarcome comprime les organes voisins, en n'altérant qu'inconstamment la lumière duodénale.

6°) De l'étude anatomo-pathologique, un caractère original est à dégager, c'est la tendance nécrosante. Elle pourrait expliquer certains traits cliniques particuliers, la fièvre, les frissons, la diarrhée. Elle explique les images de cavités anfractueuses radiologiques.

Ces tumeurs se propagent essentiellement par voie sanguine, exceptionnellement par voie lymphatique.

7°) Le traitement chirurgical le plus efficace reste la duodéno-pancréatectomie pour les localisations au deuxième duodénum. Les autres localisations peuvent justifier une exérèse segmentaire.

Les survies sont courtes. La mortalité la plus importante a lieu au cours de la première année. Les survies au delà de cinq ans sont exceptionnelles.

L'observation que nous rapportons concerne un jeune mécanicien de 28 ans qui a présenté à plusieurs reprises des hémorragies digestives prédominantes. La palpation, la radiographie et la laparoscopie ont montré l'existence d'une tumeur qui comprimait la région antropylorique.

L'intervention a découvert le léiomyosarcome, issu du deuxième duodénum et qui avait envahi la région péripapillaire. Le malade est décédé des suites compliquées de la duodéno-pancréatectomie.

Lu et approuvé,
Le Président du Jury :
Professeur RECORDIER.

Vu et approuvé,
Le Doyen :
G. MORIN

VU ET PERMIS D'IMPRIMER,
AIX, le Novembre 1962.
Le Recteur : J. BLACHE.

VII. — BIBLIOGRAPHIE

ANDERSON (D. H.) and DOOB (E. F.). — Leiomyosarcoma of the duodenum. *Arch. Path. Chic.,* 1953, 16 : 795.

AYERS (W. B.) and CUNNINGHAM (G. A.). — Leiomyosarcoma of the duodenum, with gastrointestinal, hemorrhage, *Surgert,* 1952, 31 : 922.

BAKER (H. L. Jr) and GOOD (C. A.). — Smooth muscle tumors of the alimentary tract. and their roentgen manifestations. *Am. J. Roentg.* 1955, 74 : 246.

BOWDEN (L.). — Pancreatic carcinoma, disparith in size of neoplasm as compared with size of gross tumefaction. *Arch. Surg.,* 1958, 76 : 559.

BRDICZKA (I. G.). — Die Tumoren der Bulbus Duodeni und ihre Roentgenologische Diagnose. *Roentgenpraxis,* 1931, 3 : 625.

BRENNER (R. L.) and BROWN (Ch.). — Primary carcinoma of the duodenum, a report of 15 cases. *Gastroenterology,* 1955, 29 : 189.

BROMBART et MEURIS. — Un nouveau cas de tumeur sarcomateuse du duodénum. *Acta gastroenter. belg.* 1958, 21 : 224.

BRUNSCHWIG (A.) et TIHOLYZ (I. C.). — Surgical treatment of malignant tumors of the duodenum exclusive of those arising from the papilla of Vater. *Surg. Clin. N. America* 1946, 26 : 163.

BURGERMAN (A.), CAIN (J. C.) and BAGGENSTOSS (A. H.). — Primary malignant neplasms of the duodenum excluding the papilla of Vater. *Gastroenterology* 1956, 30 : 421.

CATTEL (R. B.) et WARREN (K. W.). — Surgery of the pancras. Philadelphia : *W.B. Saunders G.* 1953.

CRESSMAN (R. D.). — Leiomyoma of the stomach and duodenum. *Gastroenterology,* 1954, 26 : 239.

ELIAS (W. S.), LUND (C. C.) et YONEMOTO (R.). — Neoplasms of the small intestine. *Am. J. Surg.* 1954, 88 : 384.

EBERT (R. E.), PARK HURST (G. F.). — Primary tumors of Duodenum. *Surg. Gyn. Obst.* 17, 135-139, août 1953.

FOSHEE (J. C.) et Mc BRIDE (W.P.L.). — Leiomyosarcoma of the duodenum, report of a case and review of the literature. *G. Am. M. Ass.* 1939, 112 : 2497.

FRANK (L. W.), MILLER (A. J.). — Sarcoma of the small intestine. *Ann. Surgery,* 1942, 115 - 544.

GOLDEN (T.) et STOUT (A. P.). — Smooth muscle tumors of the gastrointestinal tract and retroperitoneal tissues. *Surg. Gyn. Obst.* 1941, 73 : 784.

GHON et HINTZ. — Malignant leiomyoma of the intestinal tract. *Beit. Z. Patho Anat. U. Z. Allg. Path.* 45, 89 : 1907.

GRIFFIN (E. H.) et DISCH (R. C.). — Leiomyoma of the duodenum. *N. York H. J.* 1957, 57 : 2254.

HALLIGAN (E. J.), PERKEL (L. L.), CATLAW (J. K.) et TROAST (L.). — Malignancy of the duodenum. *Rev. Gastroenter N. Y.* 1952, 19 : 681.

HARRINGTON (S. W.) et GANSHORN (J. A.). — Leiomyosarcoma of the third, portion of the duodenum, report of a case. *Proc. Mayo Clin.* 1940, 15 : 74.

HENNING (B. H.) et GARLAND (L. H.). — A report of leiomyosarcoma of the duodenum. *Radiology* 1941, 37 : 353.

HEYMAN (J. A.) et CLARK (G. G.). — Leiomyosarcoma of the duodenum. *Am. J. Surg.* 1950, 80 : 119.

HORSLEY (G. W.) et MEANS (R. L.). — Leiomyosarcoma of the jejunum with 2 cases reports and a review of the literature. *Ann. Surg.* 1955, 141 : 799.

IÇGOREN (A.). — Duedenumda habis dejeneresans goesteren leiomyoma. *Tuik. tip. cemiy. mecmuasi,* 1956, 22 : 650.

ITIKAWA (H.). — 3 Faelle von leiomyoma des verdaungstrakkus. Leiomyosarcoma duodeni. *Arch. Jap. Chir.* 1940, 17 : 1270.

JOERGENSON (F. J.), WEIBEL (L. A.) et KEASBEY (L. E.). — A clinical study of 56 duodenal tumors. *West J. Surg.* 1953, 61 : 507.

JUDD (C. S. Gr.) et HILL (R. L.). — Pancratico duodenotemy for leiomyosarcoma of the duodenum. *Ann. Surg.* 1954, 139 : 103.

KELLY (C. M.), CAIN (J. C.), ELLIS (F. H.) et SOULE (E. H.). — Leiomyosarcoma of the duodenum report of a case with fever and abdominal pain for 7 years. *Proc. Mayo Clin.* 1957, 32 : 712.

KWIATKOWSKI (M.), PRZYPANDEK. — Leiomyosarcoma duodeni. *Polski przegl. Chir.* 1957, 29 : 821.

LANE (D.), Malignant leiomyoma of the small intestine. *M. J. Australia,* 1955, 1 : 833.

LARSON (L. M.), ROSENOW (J. H.). — Leiomyosarcoma of the small intestine. *Bowell. Minnesota Med.* 39, 710, 1956.

LOPEZ (J. F.). — Leiomyosarcoma of the duodenum. *Gastroenterology* 1956, 30 : 123.

MARTIN (J. F.). — Leiomyosarcoma of the small intestine, a report of 3 cases and review of the literature. *Am. G. Roentg.* 1955, 74 : 1081.

MORTON (J. H., STABINS. — Smooth muscle tumors of the alimentary canal. *Am. Surg.* 1956, 144 : 487.

MARSHALL (S. F.), CHERRY (J. W.). — Symposium on surgety of digestive tract. smooth muscular tumors of the alimentary canal. *S. Clin. North America,* 1955, 35 : 719.

MAYO (C. W.). — Malignancy of the small intestine. *West. G. Surg.* 1940, 48 : 403.

Mc CUILLOUGH (K.). — Leiomyosarcoma of the duodenum. *N. York M. J.* 1944, 44 : 1248.

Mc FARLAND (J.). — Malignant myoma. *Am. J. Cancer,* 1935, 25 : 530.

Mc LEAN (R. B.). — Malignancies of the duodenum. *South. Surgeon,* 1948, 14 : 430.

MENDILLO (A. J.) et KAUFMAN (W. B.). — Diverticulum and sarcoma of the duodenum report of a case. *N. England J. M.* 1938, 219 : 432.

NICKERSON (D. A.) et WILLIAMS (R. H.). — Malignant tumors of the small intestine. *Am. J. Path.* 1937, 13 : 53.

NITSHE (G. A. Jr) et SUCKLE (H. M.). — Leiomyosarcoma of the ampulla of Vater associated with tumor of the eighth nerve and neurogenic perforation of the duodenum. *Am. J. Clin. Path.* 1947, 17 : 827.

OCHSNER (S.) et KLECKNER (M. S. Jr). — Primary malignant neoplasm of the duodenum. *J. Am. M. Ass.* 1957, 163 : 413.

PILATI (A. H.). — Leiomyosarcoma del duodeno. *Gior. Ital. Chir.* 1958, 14 : 450.

RICHARDSON (J. E.). — Two unusual intestinal neaplasms. both with anemia. *Gastroenterologia Basel,* 1953, 79 : 345.

RUMBAUGH (Cl.). — Leiomyosarcoma of the intestinal tract. *Gastroenterology,* 32, 162, 1957.

RIPSTEIN (C. B.) et FLINT (G. W.). — Leiomyosarcoma of the gastrointestinal tract. *Gastroenterology* 1952, 20 : 315.
RIVEROS (M.). — Leiomyosarcoma del duodeno. *Dia med. B. Air* 1956, 28 : 2309.
SCHWARTZ (N. H.), SWINGLE (R. C.) et RAYMOND (E. A.). — Malignant tumors of the duodenum, report of 2 cases. *Arch. Int. M.* 1951, 87 : 410.
SEYMOUR (W. J.) et GOULD (S. E.). — Leiomyosarcoma of the duodenum. *Am. J. Cancer,* 1936, 28 : 572.
SHACKELFORD (R. T.), FISHER (A. M.) et FIROR (W. B.). — Duodenal tumor of unusual character. *Ann. Surg.* 1942, 116 : 864.
SILVERSTONE (H.). — Sarcoma of the duodenum, report of a case. *Brit. J. Surg.* 1934, 22 : 332.
SLOT FRIDJOHN. — Duodenal sarcoma. *Lancet,* janv. 1936, n° 5865.
STARR (F. G.) et DOCKERTY (M. B.). — Leiomyomas and leiomyosarcomas of the small intestine. *Cancer.* 1955, 8 : 101.
STARZL (T. E.), BERNHARD (W. M.) et HENEGER (G. C.). — Two cases of leiomyosarcoma of the duodenum. *Arch. Surg.* (*publication en cours*).
STOMMEL (H. G.). — Ein Fall von leiomyosarcoma duodeni mit libermetas. *Tosen. Thesis. Bonn. Univ.* 1935.
THORBARDJARNASON. — *Cancer Philadelphia,* 1959, 12 : 4.
SWARTZ W. T. et ECKMAN (W. G. Jr). — Leiomyosarcoma of the duodenum. *Surgery* 1951, 29 : 581.
VON SALIS (H. W.). — Hueber des Sarkom des duodenum Insbesondere das myosarkom. *Deut. Zschr. Chir.* 1920, 160 : 180.
(*abstract, J. Am. M. Ass.* 1921, 76 : 972).
WEINSTEIN (M.) et ROBERTS (M. A.). — Study of leiomyosarcoma of the duodenum, a report of a case and a summary of the literature. *Arch. Surg.* 1953, 66 : 318.
WESENER. — *Wirchow's arch. F. Path. anat.* 93, 377. Cité par PREY et FOSTER, *Arch. Surgery,* 175 - 1135.
WILBER (R. S.) et POLLARD (H. M.). — Soft tissue sarcoma of the duodenum. *Gastroenterology* 1958, 35 : 504.
WILLIAM (H. M. L.). — A case of perforating leiomyosarcome of the duodenum associater with parturition. *Med. J. Australia,* 1944, 31 : 585.
ZINTEL (H. A.). — Leiomyosarcoma of the duodenum. *Arch. Surg.* 1954, 69 : 612.

INDEX

I. — DEFINITION

II. — HISTORIQUE

III. — LES DONNÉES DE LA LITTÉRATURE MONDIALE

IV. — ETUDE GENERALE DES LÉIOMYOSARCOMES DUODÉNAUX

1°) Circonstances d'apparition :

— *Fréquence*
— *Age*
— *Sexe*
— *Hérédité*

2°) Le léimyosarcome et son contexte anatomique :

— *Embryologie*
— *Histologie*

3°) Etiopathogénie :

— *Les hypothèses pathogéniques*
— *Les relations entre léiomyome et léiomyosarcome*

4°) Anatomopathologie :

— *Localisation*
— *Aspect macroscopique*
— *Evolution*
— *Extension*
— *Etude microscopique et diagnostic histologique*

5°) Etude clinique :

— *Durée des principaux symptômes et signes cliniques*
— *Les corrélations anatomocliniques*
— *Les complications*

6°) Etude radiologique :

— *Technique*
— *Résultats :*
Images directes
Images indirectes
Critères de malignité et limites du diagnostic radiologique

7°) Diagnostic différentiel

8°) Thérapeutique

— *Préparation du malade*
— *Type d'intervention*
— *Indications*
— *Résultats*

V. — OBSERVATION PERSONNELLE :

— *Histoire de la maladie*
— *L'Examen*
— *Evolution*
— *Protocole opératoire*
— *Le diagnostic anatomopathologique*
— Evolution post-opératoire
— Comparaison avec les données de la littérature

VI. — CONCLUSIONS

VII. — BIBLIOGRAPHIE

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate,

Je promets et je jure, au nom de l'Etre Suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail, je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine dès la conception.

Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leur père.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes Confrères si j'y manque.